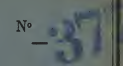
FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1907 — **THÈSE** N° —



POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Lundi 15 Juillet 1907, à 1 heure

PAR

H.-A. POIRRIER

Ancien externe des hôpitaux de Paris
Ancien interne de la Maternité et de l'hôpital de Saint-Germain-en-Laye

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'Ostéopsathyrose Idiopathique

(*MALADIE DE LOBSTEIN*)

Président : M. RECLUS, *professeur*

Juges MM. KIRMISSON, *professeur*
MAUCLAIRE, *agrégé*
Pierre DUVAL, *agrégé*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
BONVALOT-JOUVE
15, RUE RACINE, 15

1907

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1907 THÈSE N° 

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Lundi 15 Juillet 1907, à 1 heure

PAR

H.-A. POIRRIER

Ancien externe des hôpitaux de Paris
Ancien interne de la Maternité et de l'hôpital de Saint-Germain-en-Laye

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'Ostéopsathyrose Idiopathique

(*MALADIE DE LOBSTEIN*)

Président : M. RECLUS, *professeur*

Juges : MM. KIRMISSON, *professeur*
MAUCLAIRE, *agrégé*
Pierre DUVAL, *agrégé*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
BONVALOT-JOUVE
15, rue Racine, 15

1907

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE
Professeurs	MM.
Anatomie	POIRIER
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL BRISSAUD
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL
Histologie	MATHIAS DUVAL
Operations et appareils	SEGOND
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	GILBERT
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	DEJERINE
Pathologie expérimentale et comparee	ROGER
Clinique médicale	HAYEM DIEULAFOY DEBOVE LANDOUZY
Maladies des enfants	GRANCHER
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY
Clinique des maladies cutanees et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du systeme nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	LE DENTU TERRIER BERGER RECLUS
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	N... PINARD
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	ALBERT ROBIN

Agrégés en exercice.

MM.

AUVRAY
BALTHAZARD
BRANCA
BEZANÇON
BRINDEAU
BROCA (ANDRÉ)
CARNOT
CLAUDE
CUNEO
DEMELIN
DESGREZ
DUPRE
DUVAL
FAURE
GOSSET
GOUGET
JEANSELME
LABBE
LANGLOIS
LAUNOIS
LEGRY
LEGUEU
LEPAGE
MACAIGNE
MAILLARD
MARION
MAUCLAIRE
MERY
MORESTIN
POTOCKI
PROUST
RENON
RICHAUD
RIEFFEL, chef des travaux anat.
TEISSIER
THIROLOIX
VAQUEZ
WALLICH

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

Mon premier maître, mon meilleur ami.
En témoignage de ma profonde reconnaissance.

A MA MÈRE

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR RECLUS

Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'Ostéopsathyrose Idiopathique

(*Maladie de Lobstein*)

INTRODUCTION

Au cours de l'une de nos années d'internat à l'hôpital de Saint-Germain-en-Laye, il nous a été donné d'étudier un jeune sujet, sain, en apparence du moins, qui, en l'espace de quatre ans, n'eut pas moins de neuf fractures, toutes déterminées par un traumatisme à peine appréciable.

Cette extrême fragilité des os chez certains enfants et adolescents, quoique constituant une rareté, n'en est pas moins signalée dans la plupart de nos ouvrages classiques. Sous la dénomination d'Ostéopsathyrose idiopathique, les auteurs modernes, au chapitre des toubles trophiques osseux, consa-

crent quelques lignes à l'étude de cette affection. C'est ainsi que dans le *Traité de Chirurgie*, M. le professeur Poncet en fait le tableau suivant : « On sait que Lobstein avait créé le mot d'ostéopsathyrose pour désigner un état des os, caractérisé par une fragilité telle qu'ils se fracturent sous l'action de causes déterminantes nulles ou inappréciables.

« Tout processus de raréfaction étendu et prononcé de la substance osseuse tend évidemment à amoindrir considérablement sa résistance. La fragilité osseuse est, en somme, le symptôme de l'atrophie régressive arrivée au plus haut degré ; mais cette lésion est secondaire à une foule de causes extrêmement variées et à peu près toujours insaisissables.

« Cependant on rencontre une affection singulière du système osseux qui paraît jusqu'à présent exister par elle-même, et qui se trouve précisément constituée par cette fragilité de la totalité du squelette. Il s'agit d'une forme de fragilité idiopathique des os et c'est à elle que nous réserverons le nom d'ostéopsathyrose.

« Gurlt a soigneusement étudié une série d'observations qui s'y rapportent. La maladie paraît être caractérisée par ce fait qu'elle est héréditaire, familiale, comme l'hémophilie à laquelle on l'a comparée. Les fractures se produisent dès la première enfance, elles peuvent atteindre un chiffre considérable. Les sujets guérissent quelquefois en avançant en âge ; mais cette extrême fragilité peut persister toute la

durée de la vie. Cependant nous ne croyons pas que les fractures apparaissant à une période de la vie ayant dépassé notablement l'enfance doivent être attribuées à l'ostéopsathyrose.

« En général, les fractures produites ainsi, sous l'influence des causes les plus légères, se consolident assez rapidement. Cependant, chez la petite malade de Blanchard qui, à douze ans, s'était déjà fait quarante et une factures, elles se réparaient mal et très lentement.

« Les examens histologiques de Linck n'ont révélé aucune lésion intéressante. D'autre part, Gurlt fait remarquer que l'intégrité des parties molles permet d'exclure la notion d'une simple atrophie. Moreau dans sa thèse considère l'ostéopsathyrose comme une ostéotrophonévrose.

« En l'état actuel des choses il ne paraît pas possible d'indiquer une pathogénie plausible, on ne peut que se borner à constater l'existence de ces faits pathologiques, d'ailleurs exceptionnels. » (1).

Mais cette description, de même que celles que l'on pourrait trouver dans d'autres traités de pathologie externe, se trouve nécessairement réduite et si la symptomatologie de l'affection paraît nettement exposée, sa nature même et ses causes sont à dessein laissées dans l'ombre. Cette réserve des ouvrages didactiques masque l'incertitude des connaissances actuelles, et les objections qu'ont soulevées dans nombre d'esprits les hypothèses émises.

1. *Traité de Chirurgie Duplay et Reclus*, t. II.

Il n'en est pas moins vrai que, sur ce sujet, d'intéressantes études ont été publiées, que nous mentionnerons dans notre chapitre d'Historique. Cependant une place spéciale doit être faite, au début de notre thèse, à l'article paru dans la *Revue de Chirurgie* du 10 décembre 1905 sous la signature de MM. Broca et Herbinet. Ces auteurs, à propos des quatre observations types d'ostéopsathyrose qu'ils présentent, et après avoir constaté que la pathogénie et l'anatomie pathologique de l'affection restent encore bien mystérieuses, résument et analysent les différentes explications qui en ont été proposées et font de la partie mieux connue, la symptomatologie et l'étiologie, un exposé très complet.

Il semblerait donc qu'il n'y ait plus de place pour un travail analogue, et l'on devrait attendre de celui qui écrit maintenant sur ce sujet, des documents précis sur la structure des os ou sur les altérations du système nerveux central ou périphérique des enfants si fragiles.

Or nous n'apporterons rien de cela et notre incompétence nous interdit d'échafauder quelque nouvelle théorie. Il ne nous serait donc pas venu à l'idée de reprendre cette question et d'en faire l'objet de notre thèse inaugurale, si l'observation personnelle que nous apportons, ainsi que quelques autres que nous avons pu recueillir, ne se différenciaient assez sensiblement par leur symptomatologie et leur évolution de celles qu'ont publiées MM. Broca et Herbinet.

Nous essaierons donc d'établir que l'ostéopsathyrose comporte quelques variétés cliniques et nous nous permettrons d'exposer tant à propos de l'étiologie et de l'anatomie pathologique que du diagnostic, quelques timides considérations personnelles.

Nous devons cependant ajouter que l'article de MM. Broca et Herbinet restera, au cours de ce travail notre fil directeur et nous nous excusons, par avance, des emprunts que nous lui ferons. Mais, qu'ils veuillent bien nous pardonner l'expression, était-il possible de glaner après de tels moissonneurs et n'étions nous pas obligé de prendre à la gerbe même ?

Maintenant avant d'aborder l'étude de notre sujet, nous voulons acquitter la dette de reconnaissance que nous avons contractée auprès de tous nos maîtres dans les hôpitaux et à la Faculté. Leur parole fut notre meilleur livre, leur bienveillance notre plus précieux encouragement.

Nous les prions donc d'agréer l'assurance de notre profonde gratitude ; mais nous les remercierons surtout en mettant, dans l'avenir, leur utile enseignement à profit et en nous efforçant d'être ce qu'ils ont voulu que nous soyons : un bon médecin.

Comme stagiaire et comme externe, nous avons reçu l'enseignement de MM. les Drs Ménétrier et Macaigne, médecins des hôpitaux, Ricard et Launay, chirurgiens des hôpitaux et Rudeaux accoucheur des hôpitaux. Nous leur présentons ici l'hommage de notre gratitude.

M. le professeur Brissaud, par la clarté de ses leçons, nous a rendu agréable l'étude, souvent aride, des affections du système nerveux.

M. le professeur Hayem a mis à notre portée sa connaissance approfondie de la pathologie de l'estomac et de la thérapeutique si délicate des maladies de cet organe.

Nous tenons à leur en exprimer notre vive reconnaissance.

Nous remercions aussi bien vivement MM. les Drs Bensaude et Ghika, chefs de clinique, pour les utiles conseils qu'ils n'ont cessé de nous prodiguer.

A l'hôpital de Saint-Germain-en-Laye où nous venons de passer près de deux années comme interne, nous avons pu compléter notre instruction médicale et acquérir une certaine pratique. Nous le devons à la direction bienveillante et éclairée de nos chefs MM. les Drs Lévêque et Grandhomme, médecins de l'hôpital. Nous garderons le meilleur souvenir de leurs leçons et nous leur serons toujours reconnaissant de l'intérêt qu'ils ont bien voulu nous porter. Que MM. Venot et Cherechewski, médecins-adjoints de l'hôpital soient assurés que nous n'oublierons pas les marques d'estime qu'ils nous ont données.

M. le professeur agrégé Broca a mis à notre disposition, pour cette thèse, sa parfaite connaissance de la question, nous a communiqué quelques observations et facilité les recherches bibliographiques ;

qu'il veuille bien croire à notre sincère reconnaissance.

M. le professeur Reclus, qui fut notre premier maître dans les hôpitaux, a bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse. Nous le prions d'accepter l'hommage de notre respectueuse gratitude.

HISTORIQUE. DÉFINITIONS

Rapports du rachitisme et de l'ostéopsathyrose
Principaux caractères de cette affection

1° *Que vaut la dénomination donnée par Lobstein ?* — Qu'est-ce que l'ostéopsathyrose idiopathique ? Donner une définition de cette affection mal connue est chose difficile ; en donner plusieurs serait beaucoup plus facile, il suffirait de se reporter à chacun des auteurs qui ont traité ce sujet ; mais la question n'aurait pas fait un pas. C'est que cette étiquette pompeuse ne nous rappelle aucun tableau clinique défini, ne nous fait penser à aucune lésion macroscopique ou microscopique avérée.

Elle est imprécise, puisqu'elle fut appliquée, sitôt créée, à une maladie encore obscure. Elle est même fausse en partie, car s'il y a vraiment ostéopsathyrose, c'est-à-dire fragilité des os, celle-ci ne peut être idiopathique, ainsi que le pense M. Broca ; il y a une cause, connue ou non.

Et pourtant elle est, et surtout elle fut commode et répondit à un besoin.

2° *Historique.* — Certes les anciens médecins savaient bien que la fragilité osseuse qu'on peut considérer comme presque physiologique à un âge avancé, peut être symptomatique d'un certain nombre d'affections locales ou générales, que nombreux sont les cas de fractures spontanées dans les gommes syphilitiques, dans les affections cancéreuses des membres, d'une part, et dans certain nombre de maladies du système nerveux : tabes, paralysie générale progressive, névrites, d'autre part.

Mais, se trouvant en présence de cas qui ne relevaient d'aucune de ces causes, ils furent embarrassés, et c'est ainsi que Fabrice de Hilden au XVIIe siècle, Jacquinelle, Saviard, Monblet, Erckmann au XVIIIe siècle, pensèrent à la faire entrer dans le cadre du rachitisme et de l'ostéomalacie.

Cependant cette classification ne répondait pas toujours à la réalité et le besoin d'un nouveau cadre nosologique se faisait sentir.

C'est alors, en 1825, que Lobstein créa le terme d'ostéopsathyrose idiopathique, attachant ce nom à la fragilité osseuse dite essentielle, c'est-à-dire ne relevant d'aucune des causes jusqu'alors connues de fragilité. En même temps qu'il créait le terme, il donnait dans son *Traité d'Anatomie Pathologique* une description complète de l'affection telle qu'il se la représentait.

Dès cet instant, les théories commencent à prendre leur essor.

« Rust établit, pour la première fois en 1833,

une différenciation nette entre l'ostéomalacie et l'ostéopsathyrose ; il formule l'idée que cet état de fragilité osseuse doit être mis sur le compte d'un état morbide général, ayant son retentissement sur le système osseux » (1). Quelques années plus tard, Gurlt insiste sur la notion d'hérédité de l'affection.

Enfin celle-ci arrive à prendre, comme nous l'avons vu, une modeste place dans les traités classiques.

Depuis une dizaine d'années surtout, l'ostéopsathyrose est à l'ordre du jour, nombreuses sont les observations publiées à son sujet ; quelques-unes, mais hélas le plus petit nombre, sont assez approfondies et accompagnées d'analyses chimiques et microscopiques des os.

Nous ne pouvons citer qu'un certain nombre de noms qui du reste se retrouveront fréquemment sous notre plume au cours de cet ouvrage. Ce sont en France : MM. Moreau, Broca et Herbinet ; en Belgique : Gevaert ; en Angleterre : Hunter ; en Amérique : Griffith, Biggs, Nathan, Fenner, Martin Wood ; en Allemagne : Schulze, Hildebrandt, Enderlen, Lange, Schmidt et Schuchardt.

Nous ne doutons pas que beaucoup d'autres travaux, et peut-être des meilleurs, aient été faits sur le même sujet ; nous prions leurs auteurs de nous excuser de les avoir ignorés et ils le feront s'ils veulent

---

1. Broca et Herbinet. *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905.

bien se rappeler combien est difficultueuse la bibliographie de ces affections rares et peu étudiées.

3º *Diverses définitions de l'ostéopsathyrose.* — Nous avons retenu des auteurs précités quelques articles dont les parties essentielles seront étudiées dans ce travail, et un certain nombre d'observations que nous publierons *in extenso*, en y adjoignant notre observation personnelle.

Or, ces articles, ces observations qui se rapportent à un même sujet, quoique présentant, quant au fond, de grandes analogies, diffèrent cependant par nombre de points de détail ; il arrive même que certains auteurs ne s'accordent pas en la définition même de l'affection et que, comme nous l'avons dit au début de ce chapitre, il y a non pas une, mais des définitions assez dissemblables entre elles.

Pour Lange, comme cas d'ostéopsathyrose idiopathique, on doit décrire les cas dans lesquels aucune cause, aucune maladie fondamentale ne peuvent être décelés pour expliquer la fragilité du squelette. Pourtant Moreau essaie de prouver qu'il s'agit là d'une ostéotrophonévrose et son hypothèse, pour ne pas s'appuyer sur des données certaines, n'en est pas moins fort plausible.

Si elle vient à être démontrée exacte, l'ostéopsathyrose de Lange n'a plus sa place. Nous préférons la définition de Broca, qui considère comme relevant de l'ostéopsathyrose « les cas où, la fragilité osseuse remarquablement généralisée étant démontrée, nous ignorons quelle est la nature réelle de la maladie

causale » et par conséquent ne préjuge rien de l'avenir.

4° *Faut-il éliminer tous les cas où le rachitisme peut être soupçonné ?* — Nous examinerons dans les chapitres spéciaux la valeur des divergences qui ont pu se produire entre les différents auteurs. Mais il est un point qui, dès le début, doit être éclairci, nous voulons parler des rapports du rachitisme et de l'ostéopsathyrose.

Tous ceux qui ont traité de l'ostéopsathyrose s'accordent à éliminer, de prime abord, tous les cas où il y a rachitisme apparent du sujet, et, comme les auteurs du XVIII[e] siècle, ils font remonter à cette diathèse la cause de la faiblesse ou mieux de la fragilité osseuse. Certes, comme les hypertrophies des épiphyses, comme les décollements diaphyso-épiphysaires, et quoique d'une fréquence moindre, les fractures chez certains sujets doivent être mises sur le compte du rachitisme. Mais comment expliquer qu'on trouve tant de rachitiques présentant de notables altérations épiphysaires et qu'on en trouve si peu victimes de fractures véritablement multiples ; mais que penser, lorsque ces fractures se multiplient, pour ainsi dire, à l'infini, lorsqu'elles affectent cette forme familiale que l'on prête à l'ostéopsathyrose, lorsqu'elles empruntent à cette dernière affection les traits caractéristiques de sa symptomatologie et de son évolution. Et tels sont les cas qu'à dessein nous présentons dans nos observations, en face d'observations types d'ostéopsathyrose ?

Et même, si nous allons au fond des choses, ne voyons-nous pas que, quoique l'auteur s'en défende dans certains cas (obs. XVI), le rachitisme peut être incriminé.

Ne sommes-nous pas autorisé à penser que les deux affections ne s'excluent pas si radicalement ; que si entre elles il n'y a pas parenté, il n'y a pas du moins antagonisme ? Les ostéopsathyrosiques, dit-on, ne sont pas toujours des rachitiques : d'accord, mais les rachitiques ne peuvent-ils être en même temps des ostéopsathyrosiques ?

Est-il possible de faire concorder et de rattacher à la même cause ces deux processus si différents : l'un d'hypertrophie épiphysaire, l'autre de raréfaction osseuse diaphysaire (car cela semble bien être la principale lésion anatomique de l'ostéopsathyrose) ?

Si oui, l'ostéopsathyrose, dans toutes ses variétés, ne sera plus qu'une dépendance, qu'une forme incomplète du rachitisme : sinon, nos rachitiques polyfracturés ont le droit de se réclamer de l'ostéopsathyrose.

5° *Caractères généraux de l'ostéopsathyrose.* — Quoi qu'il en soit, l'allure même de l'affection n'est pas modifiée par l'adjonction de cas où le rachitisme peut être soupçonné. Avec eux ou sans eux, l'ostéopsathyrose se caractérise surtout par sa forme souvent familiale, par son début dans l'enfance chez des sujets en pleine santé, par la facilité avec laquelle se produisent les fractures, par la multiplicité de

ces dernières, par leur consolidation rapide et l'atténuation des symptômes dont elles s'accompagnent.

Ce sont ces points que cherchent à mettre en évidence toutes les observations que nous publions maintenant, ce sont les traits communs et aussi les différences qu'elles présentent entre elles, au point de vue d'autres symptômes, tels que cals et déformations consécutives que nous essayons de mettre en lumière, dans de courts résumés précédant chaque observation.

Nous avons voulu également attirer l'attention sur les deux dernières observations (obs. XIX et XX). Leurs auteurs y ont vu des cas d'ostéopsathyrose ; mais Biggs (obs. XIX) est beaucoup trop bref sur les antécédents morbides de son sujet et Enderlen (obs. XX) ne paraît pas avoir songé à une spécificité, pourtant probable chez son malade.

Faut-il voir là une forme particulière de l'affection ; ou, au contraire, doit-on éliminer ces observations comme relevant d'autres causes ? Ne pouvant trancher la question, nous les enregistrons ; nous les étudierons même, sous toute réserve.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Observation de MM. Broca et Herbinet. — *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905).

Résumé de l'observation. — Enfant de trois ans et demi. Pas de signes de rachitisme.

Huit fractures dont sept aux membres inférieurs.

Sans déplacement ou avec léger déplacement.

Symptômes des fractures atténués.

Guérison rapide sans cal appréciable.

L'enfant a toujours été soigné à l'hôpital.

Antécédents familiaux. — Père : peut-être alcoolique, pas de fractures.

Mère : pas de fractures.

Frères, sœurs : pas de rachitisme, pas de fractures.

Charles G..., âgé de trois ans et demi, admis à la salle Bilgrain le 26 avril 1905 pour une fracture du fémur gauche.

Antécédents héréditaires. — Père, quarante-deux ans, cocher, très fort, pesant cent kilos. Aucun signe d'éthylisme, pas de maladie nerveuse, n'a jamais eu de fracture.

Dans la famille du père, aucune tare nerveuse, aucune diathèse.

Mère, vingt-trois ans, bien portante, n'a jamais présenté de fracture ; pas de maladie notable. Réglée à quinze ans, d'une façon très irrégulière.

A vingt ans devient enceinte ; grossesse normale, malgré des soucis au début ; aucun malaise ne fut ressenti durant les neuf mois. Accouchement normal par le sommet. Pas de fausse couche.

Dans la famille de la mère, sept autres enfants en bonne santé ; aucun frère ni sœur morts. Parents encore en vie ; aucune maladie nerveuse, aucune maladie osseuse ; aucun n'est sujet aux fractures.

Aucune diathèse quelconque.

Antécédents personnels. — Enfant né à terme, élevé au sein jusqu'à cinq mois ; allaitement mixte dans la suite jusqu'à quinze mois ; a percé sa première dent à sept mois, a fait ses premiers pas à treize mois. Quelques troubles gastro-intestinaux, diarrhée et vomissements, vers l'âge de quatre mois qui ont duré une semaine environ. Depuis cette époque, bonne santé générale. Le ventre ne fut jamais gros ; aucune trace de rachitisme au moment du sevrage. Aucune maladie jusqu'à maintenant, sauf une série de fractures, dont voici la nomenclature.

Première fracture à quinze mois : chute sur parquet glissant ; résultat : fracture de cuisse droite. Il fut soigné à l'hôpital des Enfants-Malades, salle Baffole, où on mit le membre en extension continue. Au bout de trente-trois jours, consolidation parfaite et l'enfant sortait guéri.

Deuxième fracture à vingt et un mois : nouvelle chute

de sa hauteur sans poussée préalable, les mains portèrent sur le sol ; fracture de l'avant-bras gauche, au niveau du tiers supérieur. A la consultation de l'hôpital des Enfants-Malades, on mit un appareil plâtré, qui resta en place quinze jours. A la suite, consolidation parfaite et mobilité absolument normale.

Troisième fracture à deux ans : nouvelle fracture de jambe, tibia droit, toujours à la suite d'une chute sur parquet. Il fut cette fois encore soigné à l'hôpital des Enfants-Malades, où il fut hospitalisé trois jours seulement. On eut le temps de lui faire un appareil plâtré ; et, un mois après, l'appareil enlevé, on constatait une guérison parfaite sans cal appréciable.

Quatrième fracture à deux ans et deux mois :

Au mois d'avril 1904, l'enfant, en courant, fait un faux pas et tombe. Conséquence : fracture du tibia gauche, sans déplacement. Soigné à l'hôpital des Enfants-Malades, à la consultation du D[r] Broca ; on mit le membre dans un appareil plâtré, et au bout d'un mois, consolidation complète.

Cinquième fracture à deux ans et demi : au mois d'août 1904, nouvelle fracture du tibia à droite ; cause toujours la même : chute sur parquet sans poussée préalable et de sa hauteur seulement. Fut soigné, cette fois encore, à la consultation externe de l'hôpital des Enfants-Malades ; toujours même traitement : appareil plâtré ; un mois d'immobilisation dans l'appareil donne une consolidation parfaite et pas de cal appréciable.

Sixième fracture à trois ans : le 11 janvier 1904, glisse sur le parquet. L'enfant tombe de sa hauteur ; sa mère a

dû le relever ; depuis ce moment, il n'a pas pu se servir de sa jambe.

A l'examen, on constate un léger gonflement au niveau du tiers inférieur de la jambe gauche ; pas de déformation : à la palpation de la crête tibiale, on sent une petite dépression à la jonction des deux tiers supérieurs et du tiers inférieur ; douleur localisée à ce point précis. Crépitation et mobilité anormale facilement perçues.

On fait le diagnostic de fracture des os de la jambe gauche sans déplacement ; vérification par la radiographie. Application d'appareil plâtré. Guérison en vingt jours, sans cal exubérant.

Septième fracture : le 26 avril 1905, l'enfant est amené à l'hôpital des Enfants-Malades, pour une fracture du fémur gauche. Il est soigné salle Bilgrain.

La veille, en jouant aux billes, il a glissé sur le parquet. Il lui fut impossible de se relever.

A l'examen, on constate un léger gonflement à la partie moyenne de la cuisse gauche ; douleur nettement localisée à ce niveau, quoique peu vive ; une mobilité anormale très évidente. Appareil de Hennequin.

Actuellement, l'enfant paraît bien développé, grand pour son âge ; ses membres paraissent un peu grêles ; mais les masses musculaires sont fermes, aucun signe d'amaigrissement. Appétit excellent, bonnes digestions. L'enfant ne tousse pas, n'est pas sujet au rhume. Il y a quelquefois un peu d'enchifrènement ; les amygdales sont légèrement hypertrophiées ; pas de végétations adénoïdes.

Aucune trace de rachitisme. Dentition complète et dents normales ; aucune nouure aux épiphyses, aucune incurva-

tion diaphysaire, pas de chapelet costal, pas de déformation sternale, le ventre souple et ferme.

Au point de vue du squelette, l'examen le plus attentif ne permet pas de déceler le moindre cal aux anciens foyers de fracture. D'ailleurs les radiographies confirment cette notion.

L'enfant est soumis sans succès à l'huile de foie de morue et au phosphate de chaux depuis plus d'un an.

Le 25 mai, appareil retiré ; consolidation tout à fait rectiligne. Léger cal fusiforme. Etat général toujours excellent.

Huitième fracture : le 19 juin 1905, l'enfant nous est ramené. Hier soir, il s'est tordu le pied et il présente ce matin les signes d'une fracture du tibia droit, à la jonction des trois quarts supérieurs et du quart inférieur, sans déplacement, vérifiée comme les précédentes par la radiographie.

OBSERVATION II

(Observation de MM. Broca et Herbinet. *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905.)

Résumé de l'observation. — Enfant de huit ans, pas de traces de rachitisme.

Six fractures dont quatre aux membres inférieurs, sans déplacement ou avec léger déplacement.

Guérison rapide sans cal appréciable.

L'enfant a toujours été soigné à l'hôpital.

Antécédents familiaux. — Père alcoolique, a eu trois fractures.

Mère rachitique, a eu deux fractures cals appréciables.

Sœur rachitique.

Lucien T..., âgé de huit ans, est amené à la consultation du Dr Broca le 30 avril 1904, pour une chute sur le bras.

La mère raconte qu'il y a une huitaine de jours environ, l'enfant est tombé par terre de sa hauteur, sans poussée préalable, et que depuis ce jour-là il ne peut en aucune façon se servir de son membre droit. Les renseignements obtenus sur la chute semblent indiquer que l'enfant est tombé les bras en avant et en extension, et que la paume de la main a touché le sol. Quoi qu'il en soit, l'examen montre une incurvation de l'avant-bras droit à convexité externe et postérieure, siégeant à la partie moyenne. Douleur localisée, pas de crépitation, pas de mobilité anormale ; le diagnostic de fracture en bois vert s'impose. Sous anesthésie, on complète la fracture, et on applique un appareil plâtré.

20 mai. — L'appareil est enlevé ; consolidation parfaite sans cal appréciable. Les mouvements de supination et de pronation sont normaux, sans déformation dans l'aspect du membre.

Ce fait en lui-même serait banal, si la mère n'avait pas attiré notre attention sur l'extrême facilité avec laquelle l'enfant est atteint de fractures.

Voici d'ailleurs son histoire.

Il est né à terme, accouchement normal, nourri au sein maternel pendant trois mois, puis au biberon.

Première dent à quatre mois a marché à douze mois. Malgré quelques troubles intestinaux, au moment de l'éruption de ses premières dents de quatre à six mois, l'enfant était, au dire de la mère, magnifique, très précoce même pour son âge. Il n'eut

pas le ventre gros ; aucune trace de rachitisme au niveau des membres ; d'ailleurs son éruption dentaire précoce et ses premiers pas à douze mois n'impliquent guère cette idée.

A cinq ans, il eut la rougeole qui dura une huitaine de jours sans complication.

A six ans, diphtérie bénigne.

Ce sont surtout les fractures, qui constituent le bilan de ses manifestations morbides antérieures.

Première fracture. — A l'âge de huit mois, assis sur une petite chaise, il fit une chute qui occasionna une fracture en bois vert de l'avant-bras droit. Elle guérit facilement avec pansement ouaté compressif.

Deuxième fracture. — A deux ans, l'enfant tombant de sa hauteur à la suite d'un faux pas, se fractura la cuisse droite, environ à la partie moyenne. Il fut conduit à l'hôpital Trousseau et admis dans une salle, où il reste un mois environ ; à sa sortie guérison complète.

Troisième fracture. — Quinze jours après, fracture de l'autre cuisse dans les mêmes conditions de chute. De nouveau il est hospitalisé à Trousseau, où il fait un séjour de deux mois ; guérison radicale au bout de ce temps.

Quatrième fracture. — A trois ans et demi, fait une chute dans la rue sur le bord du trottoir. Il en résulta une fracture de l'extrémité supérieure de la jambe droite. L'enfant fut soigné à Trousseau à la consultation externe ; on mit un appareil plâtré.

Cinquième fracture. — A quatre ans et demi, nouvelle fracture sans déplacement de la jambe droite, à la suite d'une chute insignifiante. Il fut soigné cette fois encore à la consultation

externe de Trousseau, on ne lui appliqua aucun appareil. On se contenta de faire un pansement ouaté compressif.

Depuis cette époque, la mère raconte que l'enfant a été soigné plusieurs fois pour des entorses à l'hôpital Trousseau, survenant toujours à la suite de causes insignifiantes.

Sixième fracture. — La fracture en bois vert de l'avant-bras, pour laquelle il vient actuellement à la consultation de l'hôpital.

L'enfant a bon aspect général, paraît assez bien développé pour son âge ; ses masses musculaires sont fermes ; l'appétit est excellent, les digestions bonnes.

Aucun signe de rachitisme, ni au niveau des membres, ni au niveau du sternum.

L'examen de ses diaphyses osseuses anciennement fracturées ne révèle l'existence d'aucun cal appréciable. Depuis plusieurs années, l'enfant prend de l'huile de foie de morue et du phosphate de chaux.

Antécédents héréditaires. — Père, quarante ans, bureaucrate de maison de commerce, a été six ans aux colonies, est atteint de paludisme, éthylique invétéré, amateur d'absinthe et d'amers. Est d'un tempérament très nerveux, mais sans crises ; pas de maladies nerveuses dans sa famille ; par suite d'un accident aux colonies, a eu trois fractures simultanées, qui ont très bien guéri.

Mère élevée au biberon, rachitique dans l'enfance, dit n'avoir pas été malade pendant sa jeunesse. Réglée à quatorze ans, et toujours régulièrement. A dix-huit ans, fièvre typhoïde très grave qui dura trois mois. Les phénomènes nerveux semblaient prédominer et pendant un mois elle eut, dit-elle, le délire.

Mariée à vingt ans, elle fut enceinte presque aussitôt. Gros-

sesse très pénible. Enceinte de trois mois elle fut prise de douleurs dans la colonne vertébrale et dans les reins. Elle était dans l'impossibilité de se tenir debout, et même assise dans son lit. Tout le tronc semblait ankylosé ; la tête était immobile sur le tronc ; et toute tentative de mouvement s'accompagnait de douleurs violentes le long de la colonne vertébrale. Celle-ci fut bientôt déviée en plusieurs endroits. Il n'y eut aucun phénomène au niveau des membres, ni aux sphincters. Le médecin traitant parla de ramollissement osseux, qu'il attribuait, dit la malade, à la grossesse.

Elle se trouvait toujours dans le même état quand survint l'accouchement à neuf mois, accouchement difficile et long, car la malade était incapable de pousser ; application de forceps ; enfant superbe.

Au bout de quatre mois environ après l'accouchement, la malade a pu se lever, mais elle ressentait une grande faiblesse de la colonne vertébrale ; les mouvements de flexion et d'extension étaient très difficiles et douloureux. Pendant toute cette maladie on fit prendre à la malade du phosphate ou du glycéro-phosphate de chaux, et de la teinture d'iode en potion.

Deuxième accouchement deux ans et demi après le premier ; grossesse bonne ; aucune douleur dans la colonne vertébrale ; accouchement normal.

Depuis cette époque, bonne santé générale, mais femme très nerveuse, avec migraines fréquentes, douleurs irradiées dans les membres et dans le dos, sans localisation très précise ; jamais de crises nerveuses.

Au point de vue osseux, dans son enfance, elle a eu deux fractures de l'avant-bras, à la suite de chutes insignifiantes ;

il persiste un cal appréciable, une légère déformation au niveau du coude droit.

Actuellement elle présente une scoliose dorsale supérieure sans point douloureux ; et cette scoliose existe, dit-elle, depuis son ramollissement osseux.

Première enfant, petite fille qui a maintenant onze ans, a été élevée au biberon en nourrice. A huit mois gros ventre, nouures aux épiphyses, troubles gastro-intestinaux, est retirée de nourrice ; mais le rachitisme n'en continue pas moins ; a marché seulement à deux ans ; éruption dentaire assez bonne.

Aujourd'hui bon état général, l'enfant est grasse, a bon teint ; le sternum est légèrement bombé en carène ; les diaphyses fémorales sont incurvées en avant; les tibias ne présentent plus de déformations ; la colonne vertébrale est normale.

Au point de vue fracture, à six ans fracture de l'avant-bras à la suite d'une chute sur le parquet ; guérison sans appareil plâtré.

A sept ans, nouvelle fracture du même avant-bras dans les mêmes circonstances.

Actuellement, aucune trace de cal.

OBSERVATION III

(Observation de Martin Wood. *The archives of pediatrics*, 1906, p. 446).

Résumé de l'observation:— Jeune homme de quinze ans et demi. Rachitisme possible, trente-quatre fractures.

Sans déplacement et avec léger déplacement.

Symptômes des fractures atténués.

Guérison rapide, mais cals appréciables, un cal fibreux ; pas de grosses déformations.

L'enfant n'a pas toujours été soigné à l'hôpital.

Antécédents familiaux. — Père mort d'accident.

Mère bien portante.

Frères et sœurs, pas de fractures.

Henri H... depuis l'âge de deux ans a été sujet aux fractures. Dans une période de treize ans, il cn a eu trente-quatre, toutes causées par de très faibles chocs.

La première advint à l'âge de deux ans, à la suite d'une petite chute que l'enfant fit en essayant de marcher. Sa mère est d'avis que jusque-là son développement avait été normal.

Par la suite, il eut environ trois fractures par an, mais celles-ci devinrent moins fréquentes au cours de ces deux dernières années. La dernière eut lieu en juillet 1904 à l'olécrane. Les rayons X montrèrent, en 1905, qu'il n'y avait qu'un cal fibreux.

Toutes les autres fractures guérirent d'une façon normale. Les fractures qu'il eut dans sa tendre enfance s'accompagnèrent de peu de douleurs et lui causèrent très peu d'inconvénients ; mais les deux dernières lui causèrent beaucoup de douleurs.

Actuellement, les fractures tendent à s'espacer et l'enfant paraît vouloir se rétablir. Sa santé actuelle est excellente. Rien dans l'urine. Sang normal. Petite taille. Ses jambes montrent quelque difformité. Aucun traitement ne fut institué si ce n'est le port d'attelles protectrices.

Sa mère à trente-quatre ans et est bien portante : son père

est mort à trente-cinq d'un accident. Il a un frère actuellement âgé de douze ans, qui est normalement développé.

OBSERVATIONS IV et V

Broca et Herbinet. — *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905.)

Le début de ces observations se trouve dans la thèse de Moreau (Observations personnelles de l'auteur).

Antécédents familiaux. — Père mort fou en 1891 ; probablement alcoolique.

Mère bien portante.

Pas de frères et sœurs.

Première fille. — A onze ans, sept fractures dont six aux membres inférieurs.

Sans déplacement ou avec léger déplacement.

Guérison rapide sans cal appréciable, sauf pour la dernière fracture.

Depuis cette époque, quelques fractures mais moins fréquentes.

Pas de déformations, mais quelques complications de fractures.

A toujours été soignée à l'hôpital.

Deuxième fille. — A douze ans, onze fractures dont neuf aux membres inférieurs.

Avec léger déplacement.

Guérison en temps normal, sans cal appréciable.

Depuis cette époque pas de fractures.

Une seule déformation assez légère de la jambe droite.

A toujours été soignée à l'hôpital.

Chez ces deux enfants, il n'y a aucun signe qui puisse faire penser à un rachitisme possible.

OBSERVATION IV

D... Jeanne, vingt-trois ans (histoire publiée par Moreau, quand elle avait douze ans). Est née à terme, a été élevée au sein. A noter dans son enfance la rougeole et la coqueluche.

Antécédents héréditaires. — Père mort à cinquante-neuf ans en 1891, veuf après un premier mariage, il a de son premier lit trois enfants bien portants, ne présentant aucune tare.

Dans ses antécédents aucune affection, aucun signe de syphilis.

En 1886, il devient subitement triste et mélancolique, à la fin de l'année est interné à Sainte-Anne, puis à Vaucluse, d'où il est transféré à l'asile d'aliénés de Tournai.

Il est atteint de démence avec paralysie ; il meurt dans le marasme en 1891.

Mère en excellente santé et aucune malade dans sa vie ; aucune fracture ; aucune maladie nerveuse.

D'un premier lit, elle eut deux enfants actuellement bien portants.

De son deuxième mariage avec M. D..., elle eut trois enfants.

Un garçon venu avant terme, à huit mois, est mort pendant l'accouchement (accouchement par le siège).

Les deux enfants suivants sont les deux filles, dont nous relatons l'histoire.

Fractures personnelles. — A cinq ans, le 23 décembre 1886, *première fracture* de la jambe gauche. L'enfant était à l'école ; elle était montée sur un petit banc, quand, poussée par une petite camarade, elle tomba à terre. Elle fut soignée à l'hôpital Trousseau où elle resta six semaines. La jambe gauche resta plus courte que l'autre.

A six ans, novembre 1887, *deuxième fracture*, de jambe, survenue dans les mêmes conditions, nouveau séjour à l'hôpital Trousseau.

A sept ans, juin 1883, *troisième fracture*. Chute dans la rue, l'enfant tombant de sa hauteur, fracture de jambe gauche au même niveau que la première fracture ; guérison au bout de six mois.

A huit ans, en 1889, *quatrième fracture*. L'enfant glisse sur le trottoir et fracture du bras gauche vers le tiers moyen. Traitée à l'hôpital Bichat, le bras est consolidé au bout de trois semaines, sans aucune déformation.

A huit ans, 21 octobre 1889, *cinquième fracture*. Elle se brise la jambe au niveau du genou. Traitée à l'hôpital des Enfants-Malades.

A neuf ans, 1890, *sixième fracture*. Elle se brise une jambe en tombant de sa hauteur et reste six semaines à l'hôpital. La jambe est déformée par un gonflement fusiforme de la diaphyse.

A onze ans. 1891, *septième fracture*. Siégeant à la jambe droite.

Cette fois, la consolidation est difficile. L'enfant reste à l'hôpital plus de cinq mois. Elle est envoyée à sa sortie à Berck-sur-Mer, où elle reste jusqu'en 1893, c'est-à-dire près d'un an. A ce moment, l'état de l'enfant est satisfaisant. Elle est réglée régulièrement depuis quelque temps. Sauf les difformités de la jambe, survenues après les fractures, rien à noter.

Actuellement (avril 1905), la malade est à l'hôpital Lariboisière pour une hydarthrose du genou, à la suite d'une chute résultant d'un faux pas.

Elle est, indépendamment de cet accident, en excellente santé : visage frais et rose, masses musculaires fermes, recouvertes d'un tissu adipeux notable. Elle ne se plaint aucunement de douleurs osseuses. L'appétit est excellent, les digestions parfaites, les menstrues sont régulières ; la dernière fracture signalée par Moreau date de 1891 ; depuis cette époque une seule fracture certaine à seize ans. Dans une chute sur le bord du trottoir, elle se fait une fracture de la rotule. Conduite à l'hôpital Bichat, elle fut reçue dans le service ; et on fit la suture osseuse. Deux mois après elle sortait guérie.

Il y a trois ans, nouvelle chute dans l'escalier sur le genou antérieurement traité. Nouvelle fracture, dit-on, mais pas d'intervention chirurgicale ; on mit la jambe dans une gouttière de fil de fer remplie d'ouate. Elle reste encore à l'hôpital environ deux mois.

A la suite, le genou est resté raide et parfois douloureux, légèrement augmenté de volume. Néanmoins marche très possible, mais fatigante. Elle alla consulter plusieurs fois pour ce genou ; on lui répondit qu'il y avait de l'arthrite sèche ; et on lui conseilla du massage et des enveloppements ouatés. C'est ce genou qui est constamment le siège d'hydarthrose. Pas de nouvelle fracture.

En somme, il semble que sa dernière fracture eut lieu à l'âge de seize ans ; on doit laisser de côté ces petits accidents qu'elle présenta toujours au niveau du même genou, et qui peuvent être rapportés très bien à son ancienne fracture de la rotule.

OBSERVATION V

D... Marie, vingt et un ans, sœur de la précédente. Observation publiée par Moreau, quand l'enfant avait neuf ans. Née à terme, élevée au sein ; à noter dans son enfance la variole et une angine grave.

Juillet 1890. — A cinq ans, *première fracture* de jambe droite, en tombant de sa hauteur. Guérison au bout d'un mois.

Janvier 1891. — *Deuxième fracture* jambe gauche, à la suite d'une chute dans la cour de l'école. Séjour à l'hôpital pendant six semaines.

Mai 1891. — *Troisième fracture* au niveau de l'épaule, à la suite d'une chute dans la rue. Un appareil est fait à l'hôpital Bichat. Guérison après vingt-cinq jours.

Juin 1891. — *Quatrième fracture*, jambe gauche, au même niveau que la précédente, dans les mêmes conditions de chute. Séjour à l'hôpital Trousseau pendant cinq semaines.

Décembre 1891. — *Cinquième fracture.* Elle se casse le bras à l'école ; elle passe l'hiver à l'hôpital Trousseau.

Janvier 1892. — Pendant son séjour à l'hôpital, elle se fait une *sixième fracture*. Cette fois, les deux jambes sont fracturées. Elle part à Berck-sur-Mer au mois de mars 1892.

Juin 1892. — *Septième fracture*, à la jambe droite, survenant pendant qu'on baigne l'enfant, sans que le moindre choc ait été appréciable.

Mars 1893. — *Huitième et neuvième fractures* des deux jambes. *Jambe gauche* : au niveau de la portion moyenne du tibia,

gonflement énorme dû pour une part à une hyperostose de l'os, pour l'autre au gonflement des parties molles. Mobilité anormale et crépitation très nette. Douleur à la pression tant au niveau du tibia qu'au niveau du péroné.

Jambe droite : à noter, au niveau de la portion moyenne du tibia, au dehors d'une incurvation à convexité antérieure qui existait précédemment, un gonflement des parties molles et une mobilité anormale peu marquée. Pas de crépitation. Douleur à la pression du tibia et du péroné.

A la suite, séjour de l'enfant à Forges, où son état était très satisfaisant.

C'est après ces dates qu'un de nous soigna cette fille à l'hôpital Trousseau (*dixième et onzième fractures*).

1° Du 21 décembre 1895 au 26 janvier 1896, pour une fracture de la jambe droite ;

2° Le 23 janvier 1897, pour une fracture de cette même jambe.

Lors de ces deux accidents, nous avons noté que la pression localisée est douloureuse ; il n'existe aucun gonflement, aucune ecchymose, aucune mobilité anormale. Nous avons donc fait le diagnostic de fracture sous-périostée du tibia, siégeant à la jonction du tiers supérieur et du tiers moyen. A la réunion du tiers moyen et du tiers inférieur du tibia droit, on trouvait que la crête tibiale était bosselée et qu'il y avait là une sorte d'encoche due vraisemblablement à une fracture ancienne mal réduite, avec saillie du fragment supérieur en avant. Application d'un appareil qui est laissé en place jusqu'au 25 février. A ce moment, consolidation parfaite ; la malade quitte l'hôpital. Depuis cette époque aucune fracture.

La malade, revue en 1905, est maintenant âgée de vingt et

un ans ; c'est une fille de belle apparence, un peu anémique, cependant, mais jouissant d'une excellente santé générale. Depuis sa dernière fracture ; qui date de janvier 1897, aucune maladie, aucune douleur osseuse, aucune déformation. Les menstruations sont normales ; quelques migraines de temps en temps.

Comme traitement pendant les quelques années qui ont suivi sa dernière fracture, la malade a pris du phosphate de chaux et de l'huile de foie de morue. L'examen actuel de son squelette ne décèle la présence d'aucune déformation, ni cal exubérant au niveau d'un ancien foyer de fracture, seule la présence d'une crête tibiale, bosselée au niveau de la jambe droite persiste ; elle était déjà consignée dans l'observation antérieure faite par Moreau, et surtout rapportée dans le complément pris dans le service du Dr Broca, à l'occasion d'un séjour qu'elle fit à l'hôpital Trousseau.

OBSERVATION VI

(Observation du Dr Schmidt. Thèse de Leipzig, 1901.)

Résumé de l'observation. — Enfant de cinq ans, rachitisme certain.

Neuf fractures dont sept sont aux membres inférieurs.

Avec léger déplacement.

Symptômes des fractures bien atténués.

Guérison rapide avec cals peu volumineux.

Déformations pas très appréciables de plusieurs membres.

Antécédents familiaux. — Père et mère, rien d'intéressant. Frères et sœurs mort-nés ou morts en bas âge.

A. K..., né en 1896. Son père s'est suicidé à trente ans. Sa mère vit et est en bonne santé. Il a eu deux frère et sœur mort-nés ; deux autres sont morts en bas âge.

L'enfant a été bien portant jusqu'à l'âge de quatre mois ; puis il a perdu l'appétit.

A l'âge de six mois, fracture du bras gauche au tiers inférieur, sans beaucoup de douleurs. Guérison en trois semaines.

Trois mois après, fracture du péroné droit.

Au commencement de sa seconde année, fracture du fémur droit au tiers inférieur.

Un mois plus tard, fracture du même os, mais en son milieu.

Dans la même année, il se casse le bras gauche.

A trois et à quatre ans il se casse la jambe droite ; puis le fémur droit l'année suivante en mars, puis de nouveau le même membre au mois de juin de la même année.

La mère dit que toutes ces fractures s'accompagnent de peu de douleurs et guérissent rapidement.

Etat actuel. — L'enfant paraît intelligent ; il est assez bien portant, mais d'une constitution plutôt faible. Le cœur est sain ; aux poumons, on trouve quelques râles de bronchite. La musculature est très peu développée.

La tête est grosse par rapport au reste du corps. Le sternum est proéminent en avant, il y a un léger accroissement en largeur des épiphyses, marqué surtout au niveau des condyles fémoraux : genu valgum des deux côtés. Pied plat.

Aux diaphyses, par suite des fractures, cals petits, mais appréciables ; pas de grosses déformations : épaississement du bras gauche, fémur et jambe droite convexes en dehors.

L'enfant porte aux membres inférieurs des appareils de soutien.

Le régime institué fut le suivant : pas de pommes de terre, bains, citrate de chaux et chlorure de sodium.

Depuis les quelques mois qu'il est ainsi traité, le malade n'a pas eu de nouvelles fractures. Il marche bien.

OBSERVATION VII (personnelle)

Résumé de l'observation.

Jeune homme de quinze ans, rachitisme peu net.

Neuf fractures depuis l'âge de onze ans, dont sept aux membres inférieurs.

Souvent déplacement appréciable.

Symptômes des fractures légèrement atténués.

Guérison rapide avec cals appréciables.

Assez grosses déformations de la cuisse et de l'avant-bras.

A toujours été soigné à l'hôpital. Radiographies.

Antécédents familiaux. — Père, alcoolique, une fracture.

Mère, alcoolique probable.

Frères, sœurs, rien d'intéressant.

Amédée D..., quinze ans, entre le 6 octobre 1906 à l'hôpital de Saint-Germain pour une fracture du fémur gauche.

Antécédents familiaux et personnels. — Le père, ouvrier vidangeur est âgé de cinquante et un ans ; a fait une chute de 10 mètres à quarante-cinq ans, se fracturant le tibia. Alcoolisme certain ; pas d'autre tare.

La mère, réglée à quatorze-quinze ans, a toujours été bien réglée, a eu six grossesses à terme, cinq garçons, une fille. Tous ses accouchements ont été normaux et assez rapides. Elle n'a

jamais été malade ; blanchisseuse de son état, n'a pas l'air très intelligente ; éthylisme probable.

Aucun des frères non plus que la sœur de notre malade n'ont jamais eu de fractures ; ils n'ont jamais été malades, mais paraissent également alcooliques.

Notre malade, venu à terme, a été nourri au sein jusqu'à quatorze mois ; il a eu sa première dent à neuf mois et a marché à seize mois. Il n'a jamais été malade n'ayant eu que ses fractures multiples.

Première fracture. — Le 15 novembre 1902, chute sur la paume de la main, fracture des deux os de l'avant-bras gauche au niveau du tiers supérieur. Fracture ouverte, complète, amenant une déformation considérable de l'avant-bras, qui au niveau de trait de fracture forme un angle obtus en arrière et en dehors. Impotence, crépitation, mobilité, signes ordinaires.

Essai de réduction de la fracture, aucun résultat. Suppuration, incision sur la partie latérale externe de l'avant-bras, premier grattage, sans résultat, quelques jours plus tard nouveau grattage on met deux drains que l'on fait ressortir à la partie postérieure de l'avant-bras. Suppuration persistant pendant deux mois, un pansement par jour. Le malade sort guéri le 7 juin 1903.

Etat actuel. — *Déformation* considérable de l'avant-bras formant une courbe à concavité externe presque angulaire au niveau du quart supérieur ; cette déformation fait paraître l'avant-bras déjeté en dehors.

Raccourcissement : du poignet au pli du coude sur la ligne médiane en avant, on mesure 15 centimètres tandis que l'autre bras donne 20 centimètres. *Trois cicatrices :* 1° une sur le bord externe du radius, longue de 7 centimètres, consé-

cutive à l'incision ; la peau adhère à l'os ; 2° deux cicatrices à la partie postéro-interne de l'avant-bras dues aux drains placés après grattages.

Deuxième fracture. Le 16 février 1903, pendant que le malade était à l'hôpital pour la fracture précédente, il fait une chute sur le dos de la main droite et se fracture les deux os de l'avant-bras droit au niveau du tiers moyen. Tous les signes ordinaires. Appareil plâtré qu'on laisse quinze jours, le malade s'est servi de son bras huit jours après qu'on a enlevé l'appareil. c'est-à-dire avant qu'on l'opère de son bras gauche. Cette fracture ne paraît donc pas avoir été complète.

Il ne paraît pas y avoir de raccourcissement bien qu'il y ait une légère déformation du radius qui semble former une courbe à concavité interne.

Troisième fracture. Le 2 août 1903, le malade fait une chute sur la cuisse et se fracture son fémur gauche au niveau du tiers moyen ; il entre à l'hôpital le jour même et, après constatation des signes ordinaires, on réduit la fracture, on met la cuisse dans un appareil de Hennequin qu'il garde trente-six jours. L'enfant sort de l'hôpital le quarante-huitième jour guéri.

Actuellement, la cuisse est en excellent état, on sent une légère déformation osseuse au niveau du trait de fracture.

Quatrième fracture. Le 15 décembre 1903, à l'école, le malade se prend la jambe entre son banc et son pupître et se fait une fracture du tibia droit à la partie inférieure du tiers moyen avec léger déplacement. Réduction ; appareil plâtré qu'on laisse en place vingt-cinq jours. Huit jours après le malade sort de l'hôpital sans impotence et sans raccourcissement.

Il ne reste actuellement aucune trace appréciable de cette fracture.

Cinquième fracture. Le 11 juillet 1904 le malade fait une chute sur la cuisse et se fracture le fémur droit au niveau du tiers moyen ; appareil à glissière (guérito-prismatique, genre Hennequin) qu'on laisse pendant trente-six jours. On a une consolidation en position vicieuse avec un gros cal et une grosse déformation ; pour corriger cette déformation, on fracture à nouveau la cuisse sous chloroforme et on fait la suture osseuse. On place la cuisse dans un appareil plâtré qu'on enlève trente-six jours après ; le malade reste encore trois semaines à l'hôpital d'où il sort à ce moment avec une grosse déformation et un raccourcissement de 3 centimètres (?). Il ne peut plus marcher sans une canne. La plaie faite pour la suture a laissé une cicatrice adhérente.

Sixième fracture. En mars 1905 le malade butte sur le bord d'un trottoir, tombe et se fracture le tibia droit (deuxième fois). Après réduction on le met dans un appareil plâtré qu'il garde trente-cinq jours ; consolidation complète, pas de déformation. Le malade sort huit jours après, pouvant se servir de sa jambe.

Etat actuel consécutif, difficile à apprécier à cause des fractures nouvelles ; on perçoit néanmoins un cal assez net.

Septième fracture. En août 1905, le malade fait une nouvelle chute, poussé par un camarade et se refracture pour la troisième fois le tibia droit, à la partie supérieure du tiers inférieur à 1 centimètre de la fracture précédente ; signes ordinaires, réduction. Appareil plâtré qu'on laisse en place pendant quarante jours. Le malade remarche huit jours après, toujours avec sa canne, à cause de la fracture de la cuisse.

Le cal est légèrement appréciable. A la suite de ces trois fractures du même tibia, sans qu'il y ait une grosse déformation, l'os présente un raccourcissement notable. Mesurant le tibia sur la crête du milieu du cou de pied à la rotule, on trouve 31 centimètres tandis que celui de gauche mesure 34 centimètres.

Huitième fracture. Le 6 octobre 1906, le malade fait une chute au bord d'un trottoir, tombe, se fracture le fémur gauche au niveau du tiers moyen. Appareil de Hennequin qui reste en place cinquante jours, temps au bout duquel le malade se lève et marche avec canne et bequille.

Neuvième fracture. En faisant son lit, à l'hôpital le malade glisse et se refait une troisième fracture du fémur gauche, le 28 décembre 1906. Réduction. Appareil de Hennequin qu'on laisse en place cinquante-deux jours ; le malade sort définitivement de l'hôpital, le 15 mars 1907 marchant à l'aide de béquilles. A la suite des trois fractures du fémur gauche on relève un raccourcissement de 4 centimètres et une déformation du membre incurvé en dehors.

ETAT ACTUEL DU SQUELETTE ET DU SYSTÈME MUSCULAIRE. — *Thorax.* — Le malade âgé de quinze ans est solidement charpenté et bien musclé ; au niveau de la ligne mamelonnaire le tour de poitrine est de 85 centimètres.

Bras droit. — Humérus intact, tour de biceps 30 centimètres, bonne musculature.

Avant-bras droit. — Longueur 20 centimètres. Légère incurvation du radius, dont la courbe à concavité interne est surtout marquée au niveau du tiers supérieur ; les muscles sont bons même bien développés pour un malade de quinze ans, le tour de l'avant-bras au niveau du tiers supérieur : 26 centimètres.

Bras gauche. — Humérus plus court de 1 centim. 1/2,

tour de biceps : 24 centimètres, beaucoup moins bien développé qu'à droite.

Avant-bras gauche. — Est considérablement déformé, le radius incurvé forme une courbe à concavité interne et à convexité postéro-externe ; cette courbe au niveau du 1/3 supérieur est presque angulaire. On sent mal le cubitus perdu dans un tissu flasque. La longueur de l'avant-bras est de 15 centimètres. L'atrophie musculaire est considérable, le tour de l'avant-bras, au tiers supérieur, mesure 18 centimètres et encore ces 18 centimètres sont-ils plutôt attribuables à la déformation du radius qu'aux muscles presque inexistants. On remarque trois cicatrices : une sur le bord externe du radius longue de 7 centimètres et au niveau de laquelle la peau adhère à l'os, deux petites au niveau de la partie postérieure à 7 centimètres de l'articulation du coude.

Poignets, mesure à droite 17 centimètres de tour.

— mesure à gauche 15 centimètres de tour.

Les deux *mains* sont à peu près d'égale grandeur, la gauche cependant beaucoup moins musclée que la droite.

Bassin. — Les os du bassin sont normaux et également développés, cependant l'épine iliaque antérieure droite se trouve abaissée de 2 centimètres par suite du raccourcissement considérable du membre inférieur droit, ainsi qu'on le verra par la suite.

Cuisse gauche. — Fémur, longueur 48 centimètres, fracturé une fois au niveau du tiers moyen ; on perçoit un cal peu volumineux et n'amenant aucune déformation. La masse musculaire est ferme, on mesure au milieu de la cuisse 41 centimètres de circonférence.

Cuisse droite. — Fémur, longueur 44 centimètres, fracturé

trois fois, présente une grosse déformation ; on perçoit une double courbure au niveau du tiers moyen à convexité antéro-externe et au tiers inférieur à concavité antérieure. La déformation au tiers moyen est de beaucoup la plus marquée, à sa face antérieure se trouve une cicatrice longue de 10 centimètres consécutive à la suture osseuse ; à la partie supérieure de cette cicatrice, on perçoit sous le doigt une petite rugosité osseuse comparable à une petite esquille adhérente au corps de l'os. L'atrophie musculaire est considérable : on mesure au milieu de la cuisse 36 centimètres de circonférence dus en grande partie au cal exubérant du fémur.

Rotules, sensiblement égales paraissent normales.

Jambe gauche. — Tibia longueur 34 centimètres, cette jambe n'a jamais été fracturée, mais le tibia présente, néanmoins, une déformation formant une courbe à concavité interne marquée surtout dans le tiers inférieur, assez comparable à la déformation en lame de sabre ; médiocrement musclé, 30 centimètres de tour de mollet.

Jambe droite. — Le tibia fracturé trois fois ne présente pas de grosse déformation ; raccourci, il ne mesure que 31 centimètres de longueur, on y perçoit un cal au niveau de l'union du tiers moyen et du tiers inférieur ; genu valgum assez marqué, mais plutôt apparent que réel et venant de la déformation de la cuisse. Les muscles sont légèrement atrophiés, on mesure 28 centimètres de tour de mollet.

Pieds, sensiblement égaux paraissent normaux.

Impotences. — Les mouvements de supination et de pronation de l'avant-bras gauche sont très limités ; la flexion de l'avant-bras sur le bras ne se fait pas complètement, le malade se sert difficilement de son bras gauche très raccourci.

Aux membres inférieurs, les mouvements de flexion de la jambe droite sur la cuisse sont diminués de moitié, le malade ne peut se servir de son membre droit sur lequel il peut à peine s'appuyer et dont le raccourcissement et l'atrophie musculaire sont énormes. Le malade ne marche que grâce à des béquilles.

Etat général. — Le malade mange et boit bien ; son développement intellectuel n'est pas très brillant, il sait lire, écrire et compter ; mais il n'a pas eu son certificat d'études. Il apprend assez facilement cependant et s'occupe à peu près régulièrement ; peut être son retard n'est-il dû qu'à ses séjours prolongés à l'hôpital.

Appareil respiratoire. — Aucune lésion pulmonaire.

Appareil circulatoire. — Aucune lésion circulatoire.

Signe de rachitisme. — Le seul signe de rachitisme qu'on relève chez ce malade, une très légère déformation en lame de sabre de son tibia gauche.

OBSERVATION VIII

(Observation de J. Hunter. *The British medical Journal,* 19 février 1898.)

Résumé de l'observation. — Nombreuses fractures chez plusieurs membres d'une famille, le père, deux frères et une sœur.

Guérison en temps normal.

Déformations assez accentuées.

Aucun renseignement sur rachitisme possible.

Lors de mon entrée en service ici comme interne il y avait un jeune homme qui avait été admis quelques semaines aupa-

ravant avec une fracture du fémur. J'appris qu'il s'était cassé la jambe plusieurs fois et après une enquête plus approfondie, j'obtins le récit suivant : A l'âge de neuf ans, il tomba de la hauteur de sept pieds se cassant le fémur droit.

Trois ans après, en glissant, il tomba et se recassa le fémur droit. Deux ans plus tard, il fut plaqué en jouant au football, et se fractura le fémur droit. Il a une sœur qui tomba, en jouant, il y a huit ans, et qui se cassa le fémur gauche. Une autre sœur tomba de plusieurs pieds et se cassa le fémur droit. Elle et son frère sortirent de l'Infirmerie le même jour avec leur fracture complètement remise ; de retour à la maison elle s'appuya contre une porte, qui céda, elle tomba se cassant cette fois le fémur gauche. Un autre frère, en jouant, se fractura le fémur droit ; à peu près deux mois après, étant porté hors de son lit et placé sur le plancher, son pied attrapa le pied d'une table qui se trouvait tout près et il se cassa encore le fémur identiquement à la même place, de telle sorte que le membre qui après la précédente fracture était déformé, redevint droit et la consolidation eut lieu. Son père eut plusieurs fractures, quatre du fémur droit et trois du gauche : la première à l'âge de six mois, la dernière il y a neuf ans. Il a cinquante ans et déclare qu'il a toujours eu une bonne santé. Il a, à peu près, quatre pieds dix pouces, avec une disproportion marquée entre la longueur de son corps et celle de ses membres. Il y a difformité, avec un considérable raccourcissement des deux fémurs, le droit étant à peu près deux pouces plus court que le gauche. Les autres membres de la famille âgés respectivement de quinze, six et deux ans, n'ont jamais eu aucune fracture et, à part le plus jeune, paraissent être en bonne santé. Le grand-père est encore vivant et cons-

tate qu'aucun de ses parents n'eut jamais à souffrir dans ce sens.

Je considère le récit ci-dessus comme assez intéressant d'autant plus que la famille paraît bien portante, et qu'il n'y a rien qui puisse indiquer aucune diathèse particulière.

L'emplacement de la fracture semble être toujours à peu près à l'union du tiers moyen du tiers supérieur et le degré de violence nécessaire à en produire une comparativement faible. La guérison est complète dans un temps normal.

OBSERVATIONS IX, X, XI

(Schmidt. Thèse de Leipsig, 1901.)

Résumé des observations. — Caractère familial de l'affection : le père et deux fils.

Nombreuses fractures chez ces trois sujets.

Sans grosses déformations.

1° Le père est un homme de soixante-neuf ans. Ses parents n'ont jamais eu de fractures. Il eut sa première fracture à l'âge de trois ans. Elles furent très nombreuses dans son enfance, mais guérirent généralement avec rapidité.

Depuis l'âge de vingt ans, il n'en a pas eu de nouvelles.

Il a eu cinq enfants, dont trois n'ont jamais eu de fractures et deux autres dont les observations suivent.

2° Le premier fils est né un an après le mariage du père. L'accouchement fut normal. A sa naissance, on constata chez l'enfant une fracture du fémur droit, puis quelques jours après une fracture du bras gauche. Guérison en trois semaines.

On doit se demander si ces fractures sont intra-utérines ou se sont produites au moment de la naissance.

Puis, après un an, nombreuses fractures ; guérison sans grosses déformations ; mais, cependant, marche presque impossible.

Jusqu'à quinze ans, quinze fractures dont onze sur les deux fémurs.

A seize ans, nouvelle fracture du fémur droit ; guérison en six semaines ; mais, ensuite, le malade ne peut plus marcher.

A dix-huit ans, il se met au régime végétarien, comme son père. Au bout de six mois, il est plus fort et peut de nouveau marcher avec une canne.

Pas de nouvelles fractures depuis.

Il se marie à trente-cinq ans ; ses enfants sont bien portants ; ils n'ont pas, jusqu'ici, eu de fractures.

3° Le second fils est né en 1860. Chez lui, l'affection prend une forme particulière.

Au milieu de sa première année, on observe une scoliose de la colonne vertébrale ; mais aucun signe net de rachitisme n'apparaît.

A la fin de sa première année, première fracture du fémur gauche. Guérison en trois semaines.

L'enfant marche à un an et demi.

Il n'a plus de fractures pendant une période de neuf ans.

A onze ans, fracture de la cuisse gauche au tiers moyen ; puis, peu de temps après, au tiers inférieur.

A treize ans, fracture de la jambe gauche.

Depuis cette époque il n'a pas eu de nouvelles fractures.

Il ne présente pas de déformations sensibles.

Il se marie à trente ans, et a cinq enfants, sains, qui n'ont pas eu de fractures.

OBSERVATION XII

(Observation du professeur Fenner (New-Orléans). *The Archives of pediatrics,* 1906, p. 583).

Résumé de l'observation. — Enfant de six ans. Rachitisme probable.

Nombreuses fractures des membres inférieurs, souvent diagnostiquées tardivement.

Déplacements notables.

Symptômes des fractures très atténués.

Guérison rapide avec cols appréciables. Déformation notable de certains membres.

L'enfant a été rarement soigné à l'hôpital.

Radiographie intéressante.

Hérédité. — Père et mère bien portants ? Peu de renseignements.

Frères et sœurs normaux.

S... B..., âgé de cinq ans et demi, me fut envoyé, à fin d'examen, le 12 avril 1906. C'était un petit garçon d'apparence délicate, avec une tête un peu grosse, par rapport au reste du corps. Il marche clopin-clopant avec l'aide d'une paire de béquilles. Les membres inférieurs sont courts et les pieds tournés en dehors.

Le père et la mère sont tous les deux en vie et semblent

être sains et robustes. Il est le sixième enfant ; les autres enfants paraissent normaux.

Jusqu'à l'âge de quatre mois il fut bien portant. A ce moment, à la suitc d'une maladie de sa mère, il fut nécessaire de le sevrer et de le nourrir au lait condensé ; il eut alors une diarrhée persistante. La première dent vint à un an, dit la mère, à deux ans, soutient le père.

Les fontanelles sont restées ouvertes jusqu'à quatre ans. Alors qu'il commençait à peine à marcher, au cours de sa troisième année, il fit une chute de sa petite voiturc, se plaignit beaucoup et ne voulut plus essayer de marcher. Peu de temps après son pied se tourna en dehors et sa hanche devint saillante. La fracture ne fut pas soupçonnée et aucun traitement ne fut appliqué. Un peu plus tard, il se cassa également le bras, mais le diagnostic ne fut pas fait: aucun traitement. Un jour, son père sentit une bosse sur le radius gauche, ce qui lui fit penser que l'os avait été cassé.

Après une période dont je ne peux fixer la durée, l'enfant recommença à marcher, puis, au bout de quelques mois, il se cassa de nouveau une jambc.

En février 1905, il fut amené à un médecin pour la difformité dc sa hanche. On fit le diagnostic de coxa vara et on pratiqua l'ostéoclasie. Lorsqu'on enleva la gouttière plâtrée, il se trouva que l'os était dans une position plus mauvaise qu'antérieurement. Entre temps, la santé du petit malade était devenue mauvaise, et il fut urgent de le remonter par des toniques.

En décembre 1905, le membre inférieur gauche, qui était d'un pouce plus long que le droit, commença à raccourcir,

la hanche à devenir saillante et douloureuse. On ne soupçonna pas de fracture.

Au bout de quelque temps, l'enfant recommença à marcher clopin-clopant avec des béquilles. Les deux membres sont maintenant de la même longueur.

A l'examen, il semble qu'on ait affaire à une coxa vara des deux hanches ; les trochanters sont plus saillants et plus hauts que normalement. Les mouvements de l'articulation ne sont pas diminués, mais quelque peu douloureux.

L'examen radioscopique montre, immédiatement, la nature de cette maladie des hanches. Du côté droit, un peu au-dessous le trochanter, on peut voir un cal marquant la place d'une ancienne fracture. Un peu plus bas, il apparaît que l'os a été cassé à une autre place. Du côté gauche, on voit nettement la trace d'une fracture, juste au-dessous du grand trochanter. Le fragment supérieur a été soulevé par l'action des muscles pelvi-trochantériens et il y a un sillon marqué entre les deux fragments. Aucun cal n'est visible, mais l'union a, sans aucun doute, eu lieu.

La radiographie des deux hanches est encore plus concluante Les altérations des deux diaphyses fémorales sont très nettes, et on a la preuve qu'à un moment donné il y eut un décollement épiphysaire du fémur droit accompagné d'un léger déplacement. La diaphyse du fémur droit paraît plus épaisse qu'à gauche.

L'examen radioscopique du reste de la charpente osseuse permet de reconnaître une ancienne fracture du radius gauche. Rien d'autre à noter, sinon l'extrême minceur des péronés.

En raison de l'extrême fragilité des os, je ne jugeai pas

prudent de pratiquer une nouvelle ostéoclasie pour atténuer la déformation des hanches. Un traitement tonique : huile de foie de morue, malt et phosphore, fut simplement institué et le malade retourna chez lui.

OBSERVATION XIII

(Observation du Dr Schuchardt. *Traité de Chirurgie.*)

Fille de neuf ans. Parents et frères et sœurs sains. Scarlatine à deux ans. Puis bien portante jusqu'à six ou sept ans. A sept ans, sans cause appréciable, première fracture de la jambe droite. Dans l'espace de deux ans, encore cinq fractures du même membre. En novembre 1896 fracture du fémur droit.

En avril 1897 Schuchardt constate des signes évidents de rachitisme. Extrémités supérieures normales. Pas de courbure. Mollesse du bassin : par pressions latérales, on amène les deux épines iliaques à 1 centimètre l'une de l'autre.

La région du péroné droit est tout à fait enfoncée, le pied droit cn valgus. Le bord antérieur du tibia fait une saillie très appréciable. Par la palpation on n'arrive pas à toucher, à la partie médiane de la jambe, les vestiges du péroné. Le tibia à sa partie médiane est aussi très atrophié.

La radiographie montre le tibia très courbé et notablement hypertrophié dans ses parties épiphysaires.

Encore plus facile à reconnaître la « dysplasie périostique » du péroné, qui dans sa partie moyenne ne donne qu'une légère ombre.

OBSERVATION XIV

(Dr Karewski. — *Annales de la Société Belge de Chirurgie*, 1901.)

Résumé de l'observation. — Enfant de quatorze ans, nettement rachitique.

Quelques fractures avec cals appréciables.

Légères déformations.

Type familial des fractures.

Sarah C..., quatorze ans. Enfant petite et peu développée. Poitrine peu développée. Pas encore de menstruation. A été rachitique. Elle fait l'impression d'une enfant de dix ans. Le bras droit a été fracturé quatre fois, la clavicule gauche quatre ou cinq fois. Au niveau de celle-ci apparaît une difformité : l'os est, en son milieu, fortement recourbé en arrière. Le bras gauche fut fracturé trois fois. Il présente, au tiers moyen, une convexité externe avec cal.

Le radius gauche fut fracturé au milieu ; à la clavicule droite, la partie acromiale a été fracturée.

Le radius droit fut brisé plusieurs fois ; il est courbé au milieu et en arrière, sa convexité correspondant à une fracture du tiers supérieur. La pronation et la supination sont douloureuses.

La cuisse gauche fut fracturée à trois ans ; plus tard la malléole gauche, qui est encore épaisse actuellement.

La jambe droite ne fut pas cassée.

Un frère de l'enfant présente la même fréquence des fractures.

Dans la famille du père, les fractures seraient assez fréquentes et guérissaient facilement.

OBSERVATION XV

(Gevaert. — *Journal de Chirurgie et Annales de la Société belge de Chirurgie,* 1901, p. 625.)

Résumé de l'observation. — Enfant de cinq ans. Rachitisme certain.

Douze fractures.

Cals et déformations très nets.

Symptômes atténués et guérison rapide.

Antécédents peu intéressants.

Berthe C..., cinq ans est entrée en juin 1900 à l'hôpital Maritime pour faiblesse considérable du système osseux. Les parents ont eu cinq enfants, dont deux sont absolument bien portants ; deux enfants sont morts : l'un d'entérite, l'autre de néphrite. Les parents sont en bonne santé.

Le sujet qui fait l'objet de cette observation a également souffert à l'âge de deux mois, d'une entérite qui a duré un an.

A l'âge de deux ans, les fractures ont commencé à se produire à l'avant-bras gauche, à la jambe droite, à la jambe gauche. Chaque os semble avoir été fracturé plusieurs fois pour arriver au total de douze fractures à son entrée à l'hôpital.

A ce moment, voici ce que nous avons constaté : courbure prononcée de l'avant-bras gauche, paraissant être le résultat

d'une fracture consolidée d'une façon vicieuse. Du côté des deux tibias, incurvation antéro-postérieure. A gauche, on sent très nettement le cal d'une fracture de date assez récente ; à droite, on ne sent pas le cal. Les fémurs sont légèrement arqués. Légère hernie ombilicale, amygdales hypertrophiées, rien ailleurs. Etat général assez bon. Téguments pâles et flasques.

Le 17 juin 1900, par suite d'une simple chute, fracture du fémur gauche au niveau du cartilage de conjugaison inférieur. Réduction sous chloroforme, bandage amidonné.

Guérison le 12 juillet sans déformations. Depuis cette époque, l'enfant a, petit à petit, appris à marcher.

Enfin elle parvenait à faire plusieurs pas toute seule quand, le 17 avril 1901, elle se fait en glissant une nouvelle fracture du fémur gauche au tiers moyen. Peu de douleur. Réduction sans chloroforme. Bandage amidonné. Guérison sans difformité.

OBSERVATION XVI

(Lange. — *Münchener med. Wochens.* juin 1900.)

Résumé de l'observation. — Rien dans les antécédents.

Rachitisme peu net.

Très nombreuses fractures avec quelques complications avec déplacement notable des fragments.

La plupart des membres présentent des courbures assez prononcées, à la suite de ces fractures.

L'examen radiographique, microscopique et chimique des os, a été fait, on en verra le compte rendu au chapitre Anatomie pathologique.

A. M..., de Munich, né le 19 mai 1894.

Père de l'enfant mort en février 1897, âgé de trente-deux ans, à la suite d'une chute, n'a jamais été malade.

Mère, âgée de trente deux ans, bien portante jusqu'ici, a eu six grossesses normales.

Le malade est un enfant de cinq ans, venu au monde à terme et naturellement. Il a été nourri pendant cinq mois au sein.

Bien portant jusqu'à deux ans, il se développe et se nourrit normalement ; à un an et demi il commence à marcher.

Au commencement de février 1896, il se fractura le fémur gauche en tombant d'un fauteuil, appareil plâtré. Quatre jours plus tard il avait la diphtérie. Lorsque le médecin examina sa gorge, l'enfant se défendit et se fractura le fémur droit (fracture ouverte). Il resta sept semaines à l'hôpital d'enfants de cette ville. Six semaines après sa sortie, le malade est atteint d'une affection intestinale, puis un peu plus tard son fémur droit commence à suppurer ; il vint à l'hôpital, mais en fut retiré au bout de quinze jours, alors qu'il n'était pas guéri et soigné avec des compresses.

Six semaines plus tard, il se fractura l'avant-bras droit pour une cause futile.

Dans le courant de l'année 1896, il eut encore six fractures consécutives dont deux au fémur droit, une à chaque avant-bras, une au bras droit et une au tibia gauche.

Dans l'année 1897, quatre nouvelles fractures dont deux encore au fémur droit.

En 1898 sept fractures furent encore observées chez le même malade dont quatre au fémur gauche et trois au fémur droit.

En 1899 nouvelle fracture du bras droit à la suite d'une chute.

En tout vingt-deux fractures.

Les causes de ces fractures étaient insignifiantes, une simple chute, un mouvement brusque suffisant à briser un membre.

La dentition a commencé à six mois, l'appétit a toujours été bon. Pas de fractures chez les frères et sœurs.

Etat de l'enfant en mars 1899. — Taille en rapport avec l'âge, musculature moyenne, coloration normale des téguments, physionomie très éveillée.

Dents légèrement cariées, mais bien placées. Pas de difformité de la mâchoire. Organes intérieurs normaux. Dans l'urine, ni sucre, ni albumine.

Pas de gonflements des épiphyses ; cependant l'union du corps du sternum et de l'appendice xyphoïde et la terminaison de ce dernier sont un peu saillants. A la clavicule on trouve à l'union du tiers moyen et du tiers externe un cal dur. Le radius droit présente une déviation en arc à concavité interne.

Dans les autres extrémités supérieures, rien d'anormal.

La cuisse droite présente à la partie antérieure une cicatrice longue de 1 centimètre et demi et une autre à la partie postérieure ; à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen elle est déjetée en avant et en dehors. Musculature normale.

La jambe droite, est (en position verticale la cuisse en adduction) dejetée en arc de cercle en avant. A sa partie moyenne le tibia est recourbé en angle ouvert en avant. La musculature du mollet est atrophiée. Le fémur gauche présente dans la portion verticale une forte courbure en arc de cercle, il est aplati sur le côté.

Le tibia gauche a une déformation semblable à celle du droit, mais encore plus nettement en lame de sabre. Muscles comme à droite.

Le malade est incapable de se tenir debout sans appui. Quand il s'asseoit, les difformités des jambes sont encore plus frappantes ; elles s'écartent en dehors comme les branches d'un compas courbe, restent écartées au niveau des genoux ; mais les plantes des pieds sont situées côte à côte.

Il reste donc entre les deux jambes un large espace libre.

Les mouvements des extrémités inférieures sont plus étendus que normalement au niveau de l'articulation de la hanche, tandis qu'ils sont plus restreints, surtout en raison de l'atrophie musculaire, au genou et au cou-de-pied : donc jambes de Polichinelle.

Le malade a appris à marcher à quatre pattes.

Lorsqu'il peut faire usage de ses bras (car l'usage de ceux-ci est resté intact) il arrive à se mouvoir au moyen de systèmes incroyables.

OBSERVATIONS XVII, XVIII

(Obs. du Dr Schmidt. Thèse de Leipzig, 1901.)

Résumé des observations. — Deux frères, rachitiques probables.

Antécédents familiaux — Rien d'intéressant.

Premier frère : dix-huit ans. Très nombreuses fractures.

Atténuation des symptômes.

Rapidité de la consolidation.

Grosses déformations des membres fracturés.

Deuxième frère : sept ans. Très nombreuses fractures.

Atténuation des symptômes.

Consolidation rapide.

Cals minces.

Déformations appréciables, mais moindres que chez son frère.

1° P. W..., né en novembre 1882.

Les parents sont sains, ne paraissent pas avoir de maladies nerveuses. Ils ont eu neuf enfants morts en bas âge.

Notre malade a un frère plus jeune que lui, atteint de la même maladie et qui est l'objet de l'observation suivante et une sœur âgée de quatorze ans, bien portante.

Notre malade était normal à sa naissance. Pendant sa première année il se développa bien et apprit à marcher en temps normal.

A un an et demi, il se casse pour la première fois le fémur droit. Guérison rapide. Deux ans après, nouvelle fracture de la même cuisse.

Puis, par la suite, pour des causes futiles, les fractures se succèdent à tel point qu'à la fin de 1895 il s'est cassé quarante fois les membres inférieurs et une fois le bras.

Il faut remarquer le peu de douleur qu'occasionnent ces fractures et la rapidité de leur consolidation.

Mais, par contre, il y a des déformations appréciables ; les extrémités inférieures sont excessivement épaissies. A douze ans, le malade ne peut plus marcher.

Le développement des autres organes est normal, l'intelligence est médiocre.

Le malade présente un gros pannicule adipeux et une musculature faible. Les organes sont normaux. Rien dans l'urine.

La tête est grosse, le thorax large à sa base ; il reste une cyphoscoliose droite.

Aux extrémités supérieures, pas de grosses altérations à

noter. Mais aux extrémités inférieures, il y a des courbures et des épaississements incroyables, portant sur les fémurs et surtout sur les jambes, qui, à leur partie moyenne, sont pliées presque à angle droit.

Il y a en même temps aplatissement en lame de sabre des fémurs et surtout des tibias.

On fit au malade plusieurs ostéoclasies et les fragments osseux furent portés, à fin d'examen, à l'Institut pathologique de Leipsig.

On trouva une corticalité mince, un tissu spongieux très développé. La moelle osseuse est rouge et riche en sang, comme chez tous les jeunes sujets.

Les recherches microscopiques n'ont donné aucun résultat.

Le malade fut traité par les appareils orthopédiques. Mais il est probable qu'un rôle important doit revenir au régime alimentaire. Les œufs, le lait sont indiqués. Il faut s'abstenir de viande et de pommes de terre.

On adjoignit à ce traitement les bains et la cure d'air.

On administra l'iodothyrine pendant trois mois sans grand succès. Ces trois derniers mois, on fit prendre au malade du citrate de chaux et du chlorure de sodium.

Le malade sort en 1900 ; il n'a pas eu, depuis, de nouvelles fractures.

2° L'autre frère est né en décembre 1893. Sa naissance fut normale. Il a joui d'une bonne santé jusqu'à l'âge d'un an où il commença à marcher.

A deux ans, il se casse le péroné droit, sans cause appréciable. Guérison en quinze jours. Trois mois après, il se casse la cuisse droite, puis, peu après, la jambe droite, au tiers inférieur.

L'année suivante, fracture du fémur gauche; trois mois après, nouvelle fracture, mais à une autre place, à la suite d'une chute. A quatre ans, trois fractures de la cuisse droite et une fracture de la jambe gauche.

Les extrémités supérieures se brisent surtout les années suivantes, jusqu'à la fin de 1899 : bras droit deux fois, bras gauche trois fois, avant-bras gauche deux fois. Les membres inférieurs étaient, à ce moment, bien maintenus par les appareils orthopédiques.

En 1900, nouvelles fractures du fémur gauche et du fémur droit.

Il est à remarquer que, chez ce malade, les fractures guérissent vite et sans grosses déformations, si la réduction est faite d'une façon suffisante. Mais cela n'est pas toujours vrai et maintes fractures, bien réduites, ont laissé à leur suite des déformations appréciables, surtout au niveau du fémur.

Etat actuel. — C'est un enfant assez mal bâti, pâle, assez intelligent. Sa musculature est faible et atrophiée. Le cœur et les poumons sont normaux. Rien dans l'urine.

L'enfant est incapable de se tenir debout sans appareils ; il ne peut marcher que soutenu sous les bras par sa mère.

La tête est grosse, les fontanelles fermées, les dents saines.

A l'examen apparaît avant tout, au tiers supérieur des deux fémurs, un gros épaississement à courbure convexe en dehors, et, au niveau de la colonne vertébrale, une lordose prononcée. Il semble, d'abord, qu'on ait affaire à une double luxation congénitale de la hanche.

Le fémur droit est plus gros que le gauche; ils sont tous deux aplatis et leurs extrémités inférieures tournées en dedans.

Les jambes sont très grosses ; on peut constater ici

l'aplatissement des tibias, mais pas aussi prononcé que chez son frère aîné.

Rien au bassin. Le sternum pointe en avant.

Les péronés ne sont pas courbés, mais, au droit, on sent le cal d'une ancienne fracture.

Le bras droit est, dans son tiers supérieur, dévié en dehors; le bras gauche est épaissi en dedans, en son milieu.

Partout les cals sont minces.

Le malade peut actuellement se tenir debout. Depuis un an, pas de nouvelles fractures.

OBSERVATION XIX

(Observ. du Dr Biggs. *The Medical News*, New-York, 28 mars 1903.)

Résumé de l'observation. — Nombreuses fractures chez un homme à partir de l'âge de trente ans. Pas d'antécédents héréditaires ni personnels.

Un adulte se fit vingt-deux fractures durant une période de dix années. Le cas semble intermédiaire entre la fragilité osseuse des enfants et celle des vieillards. En effet, premièrement, la maladie fit son apparition à l'âge de trente ans, et, deuxièmement, après s'être manifestée continuellement pendant dix ans, elle a disparu, le rétablissement semble avoir eu lieu et aucune fracture n'a été enregistrée en ces cinq dernières années.

Il n'y a aucun précédent dans la famille.

Notre sujet se cassa d'abord l'humérus en soulevant une

caisse, puis successivement l'autre humérus, les deux fémurs et une côte : en somme à peu près deux fractures par an.

Son état général est demeuré très bon, mais de ces fractures, est résultée une difformité marquée des bras et des jambes avec une certaine atrophie des muscles. Sa taille est petite, mais cela tient en grande partie au raccourcissement des fémurs.

La radiographie montra des variations dans l'épaisseur des os et un contour relativement uni indiquant l'absence de cal.

Un traitement général tonique et reconstituant fut institué, aucun traitement spécial de l'affection n'étant connu.

OBSERVATION XX

(Obs. du Dr Enderlen. — *Archives für Patholog. Anatomie u. Physiologie*, vol. 131, p. 223).

Résumé de l'observation. — Rien dans les antécédents héréditaires.

Antécédents personnels chargés, peut-être syphilis.

Plusieurs fractures à partir de l'âge de trente-cinq ans.

Guérison excessivement rapide.

Autopsie.

Dans notre cas, il s'agit d'un homme de soixante et un ans. Dans sa famille, aucune trace de fragilité anormale des os.

Le malade dans sa jeunesse était grêle et traité comme tuberculeux. En 1862, il aurait eu une méningite.

Depuis cette époque, il a pris en injections sous-cutanées de grosses doses de morphine. L'hiver 1890, il fut très tou-

ché par l'influenza et ne se rétablit pas ; il mourut en octobre 1890. L'autopsie révéla : dégénérescence graisseuse du cœur et du foie, surcharge graisseuse généralisée, pachyméningite fibreuse chronique, hyperostose du crâne, fragilité des os, hyperostose d'une fracture guérie de la cuisse, morphinisme chronique.

Le malade qui fut en traitement chez le Dr Von Kerchensteiner eut en tout six fractures, trois au fémur droit, trois au gauche. Les époques se répartissent ainsi ; été 1873 (ce fut un léger choc qui fut la cause de la fracture), été 1879, été 1880, été 1882, été 1883, hiver 1888. Exception faite pour la première fracture dont un trauma fut la cause, il suffisait d'un simple mouvement pour produire les fractures.

Le processus de réparation de ces fractures était excessivement rapide ; il est du reste intéressant de noter que le malade quelque temps avant sa fracture déclarait qu'il ne tarderait pas à se fracturer. Il en était prévenu par de très fortes douleurs dans les os frontaux irradiant vers la grande fontanelle :

Autopsie. — L'auteur s'étend longuement sur la déformation du fémur droit ; de très grosses hypérostoses siègent aux tiers supérieur et inférieur ; ces hyperostoses sont creusées de vastes cavités en communication avec la cavité médullaire et remplies d'une graisse rougeâtre.

Examen microscopique. — La coupe de l'os, colorée au carmin, montre un périoste mince, mais assez richement colorié.

La couche de tissu osseux est mince, la cavité médullaire très étendue, la limite de ces deux parties est irrégulière ;

les concavités y alternent avec les convexités. La zone ostéoïde ne contient que peu de corpuscules osseux, de forme analogue à celle des noyaux des fibres musculaires lisses ; les prolongements en sont très difficilement visibles.

La moelle se compose d'amas de cellules graisseuses accolées, et à d'autres places de cellules médullaires, de grosseur variable, soudées entre elles.

Le tissu osseux en déchéance, a, dans notre cas, été remplacé par des particules de graisse. La moelle graisseuse est huileuse et fluente ; lorsqu'on scie l'os, elle s'écoule en grosses gouttes.

Etant donnée cette surcharge graisseuse généralisée, on pourrait, avec Wolkmann, penser à une dégénérescence graisseuse de l'os et considérer l'atrophie osseuse comme secondaire.

Je crois, pourtant, que la première hypothèse est plus justifiable.

L'analyse chimique des os a été faite à l'Institut physiologique du professeur *Tsuboï*. Voici les résultats :

	Substances organiques	Substances minérales
Os frontal..........	36,4 o/o	63,5 o/o
Colonne vertébrale..	54,7 »	45 »
Fémur	37,7 »	62 »
» (normal).....	31,5 »	68,5 »
Cal.................	44,6 »	55,3 »

ÉTIOLOGIE

Age. — « La notion de l'âge est certainement capitale. L'ostéopsathyrose est avant tout une maladie de l'enfance. Il semble qu'elle se manifeste surtout de deux à douze ans, mais elle se rencontre encore assez souvent avant cet âge (1). » Tel est l'avis général des auteurs. Le professeur Poncet est même plus affirmatif : « Nous ne croyons pas, dit-il, que les fractures apparaissant à une période de la vie ayant dépassé notablement l'enfance, doivent être attribuées à l'ostéopsathyrose (2) ». Cela ressort également de l'examen de nos observations. Toutes concernent, en effet, des enfants et des adolescents, à l'exception des deux dernières (Obs. XIX et XX), à propos desquelles nous avons déjà fait des réserves et dans lesquelles l'affection aurait débuté chez des hommes ayant dépassé la trentaine.

L'ostéopsathyrose est donc une affection de la période de développement.

Hildebrandt, dans un article paru dans les *Archi-*

---

1. Broca et Herbinet. *Revue de chirurgie*, 1905.
2. *Traité de Chirurgie.* Duplay et Reclus T. II.

ves fur pathologische anatomie und physiologie, 1900, sous le titre *Osteogenesis imperfecta*, étudie le cas d'un enfant mort peu après sa naissance, et venu au monde avec des fractures multiples. Schmidt, dans l'une de ses observations (Obs. X), pense également pour son sujet à la possibilité de fractures intra-utérines. Nous étudierons, à propos de la pathogénie, les rapports qui peuvent exister entre cette « osteogenesis imperfecta » et l'ostéopsathyrose ; mais étant donnée la similitude des observations présentées, l'une comme cas d'ostéopsathyrose et l'autre comme cas d' « ostéogenesis imperfecta », ne sommes-nous pas amené à admettre que la première manifestation de l'ostéopsathyrose peut avoir lieu chez le fœtus, au cours de sa vie intra-utérine ?

Dans la majorité des cas, la première fracture arrive au cours de la deuxième année, au moment où l'enfant commence à marcher, c'est-à-dire à une époque où il est plus exposé que jamais aux chutes ou à des chocs fâcheux.

La fragilité de ses os n'a pu jusque-là se manifester, en raison des précautions dont il est entouré, mais elle existe cependant, ainsi que le prouve notre observation II ; c'est donc, faute d'occasions, que, dans presque tous les cas, les fractures ne surviennent pas d'une façon plus précoce.

Quelques enfants, cependant, passent ce cap fatal de la deuxième année et les fractures n'en arrivent

pas moins, à sept ans (obs. XIII), à neuf ans (obs. VIII) à onze ans (obs. VII).

Dans un autre cas (obs. XI) l'enfant qui s'était fait sa première fracture dans la deuxième année, n'en eut plus jusqu'à l'âge de onze ans et c'est seulement à cette époque que celles-ci commencèrent à se multiplier; peut-être la première fracture était-elle accidentelle; la seconde marquant le début de la maladie.

Signalons enfin le début possible, mais cependant douteux, chez des adultes. Mais nous croyons qu'il faut éliminer, de parti pris, les cas où la fragilité des os n'a commencé à se manifester que chez les vieillards.

Nous verrons du reste à propos de l'évolution que, à mesure que l'enfant tend vers l'âge adulte, l'affection régresse et disparaît souvent même complètement.

Sexe. — L'influence du sexe paraît secondaire. Pour Schuchardt les filles seraient aussi touchées que les garçons; pour Griffith le sexe masculin serait prédisposé. C'est également ce qui ressort de l'examen de nos observations où sur 18 cas, cinq seulement se rapportent à des filles.

Comment l'expliquer ? Si les fractures ordinaires se rencontrent beaucoup plus fréquemment chez les hommes, cela tient à leur genre de vie, aux violents efforts musculaires qu'ils peuvent être obligés de produire, aux nombreux traumastismes auxquels ils sont exposés.

Ici encore une explication analogue est valable ;

les fractures se produisent bien sous l'influence de traumatismes très légers, mais les jeunes garçons de par leur tempérament, de par leurs jeux, y donnent beaucoup plus de prise.

Antécédents familiaux. — Le tabétique, qui a des fractures spontanées, le syphilitique dont la jambe se casse au niveau d'une gomme, ont un passé morbide qui leur est propre et qui explique la fragilité de leurs os ; nos jeunes sujets, eux, n'ont pas de passé, et pour masquer notre ignorance, nous disons que leur ostéopsathyrose est idiopathique. Mais cela ne peut être vrai, il y a une affection causale quelle qu'elle soit, et celle-ci qui, dans la plupart des cas ne peut être acquise, est donc transmise. L'étude de cette question trouvera sa place au chapitre Pathogénie. Mais nous pouvons déjà dire que, logiquement nous devons trouver chez les géniteurs, soit une tare qui tiendrait en puissance, qui expliquerait le développement de l'ostéopsathyrose ou si l'on veut de son affection causale chez l'enfant procréé, soit la fragilité osseuse elle-même. Or, le second terme de notre déduction, la transmission héréditaire de l'ostéopsathyrose est depuis longtemps confirmée par l'expérience. C'est un des rares caractères de cette affection que tous les auteurs acceptent, et cependant ce n'est pas l'un des plus constants ; nous voyons dans nos observations que la moitié des cas sont des cas isolés ; ce qui, du reste, ne doit pas surprendre, car l'affection peut naître et mourir sur place.

La fragilité osseuse est donc fréquemment une maladie héréditaire s'étendant quelquefois à plusieurs générations. « Erckman mentionne le cas d'une famille dont les membres, pendant trois générations, souffrirent d'une fragilité extrême des os, fracturés sous l'influence des causes les plus minimes. » (1) Et les cas analogues ne sont pas absolument rares.

Mais elle est surtout une affection familiale, frappant, après le père, deux ou plusieurs frères et sœurs (Se reporter aux observations VIII, IX, X, XI, XVII et XVIII.) Il semble que, dans les cas de transmission héréditaire elle touche surtout les premiers-nés, ce qui s'explique par la tendance à la guérison que présente cette fragilité osseuse à mesure que le sujet vieillit.

Il n'est peut-être pas sans intérêt de faire remarquer que toutes les observations d'ostéopsathyrose viennent de pays où sévit le fléau de l'alcoolisme. M. Broca fait aussi remarquer que les cas sont nombreux en Allemagne, en Angleterre, dans l'Amérique du Nord, comme cela se voit pour l'hémophilie.

Causes déterminantes des fractures. — Pour l'insignifiance habituelle du trauma causal, les fractures des ostéopsathyrosiques ont, maintes fois, été comparées aux fractures spontanées des tabétiques ;

---

1. Broca et Herbinet, *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905.

mais ce ne sont jamais des fractures spontanées. Elles se produisent même rarement à l'occasion d'un effort musculaire ; l'on cite pourtant le cas de sujets qui se fracturent l'avant-bras en mettant leurs gants ou en boutonnant leur corsage ; et nous voyons, dans nos observations, quelques enfants se casser la cuisse en s'asseyant.

Il est à remarquer que, dans tous ces cas, la contraction musculaire, cause de la fracture, tendait à la production d'un mouvement n'exigeant aucune vigueur : elle fut donc brusque et disproportionnée au travail à accomplir.

Le plus souvent, c'est une simple chute qui doit être incriminée ; chute du haut d'une chaise ou d'un fauteuil, accident pourtant fréquent dans la vie d'un enfant. Quelquefois les fractures ont lieu au cours de mouvements de torsion peu accentués.

On voit, en un mot, que la cause déterminante des fractures est une absence complète de cette élasticité des os si remarquable chez les enfants normaux ; aussi est-il juste de dire que : « cette sorte d'os se brise comme du verre. »

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Bien court serait ce chapitre si l'on ne voulait y faire entrer que des notions positives et certaines. Mais, étant donnée l'incertitude des connaissances actuelles, nous sommes obligé de présenter purement et simplement les résultats souvent différents et parfois contradictoires auxquels sont arrivés les auteurs qui se sont occupés de l'ostéopsathyrose au point de vue anatomopathologique.

L'ostéopsathyrose se manifestant, avant tout, par une succession de fractures, il y a lieu d'étudier en premier lieu l'anatomie pathologique de ces fractures, car elle diffère quelque peu de ce qu'elle est dans les fractures normales ; puis nous chercherons à démêler dans les recherches des auteurs quelles lésions peuvent être envisagées comme caractéristiques de la fragilité osseuse idiopathique.

Les fractures

Quels sont les os touchés.—« Cette affection attaque indifféremment tous les os du squelette », dit Gevaert (1). Telle n'est pas l'opinion de la plupart des auteurs.

1. Gevaert. « Ostéopsathyrose ». *Annales de la Société belge de chirurgie*, octobre 1901.

« Dans notre cas, dit Lange, seize sur vingt-deux des fractures frappent les extrémités inférieures, et c'est bien le cas général. Schulze en donne l'explication suivante : la main, le pied, les os de la face, la colonne vertébrale ne sont pas atteints par les fractures, parce que ces parties du squelette sont peu fragiles ; le crâne et les côtes parce que leur fragilité est compensée par une élasticité suffisante. Pourtant plusieurs fractures de côtes sont signalées par Griffith et Link (1) ». Cette explication de Schulze est, à première vue, assez ingénieuse ; mais l'on aimerait à savoir pourquoi ces parties du squelette sont restées moins fragiles et plus élastiques que les os des membres. Nous pensons plutôt que leur intégrité vient de ce qu'elles sont moins exposées et plus massives. Quoi qu'il en soit, l'ostéopsathyrose « atteint à peu près exclusivement les os longs des membres avec prédominance aux membres inférieurs » (2) (Broca et Herbinet), et nous ajoutons qu'aux membres inférieurs, ce sont les fémurs les plus touchés,

Les deux fémurs à eux seuls sont, dans beaucoup de cas, plus souvent fracturés que les autres os du corps ensemble.

C'est dire que le même os est souvent atteint quatre ou cinq fois ; le plus souvent les diverses fractu-

---

1. Lange. Ostéopsathyrose. *Münchener med. Wochensch.* Juin 1900.
2. Broca et Herbinet. *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905.

res ont des sièges différents, mais parfois très proches les uns des autres.

Sur chaque os quel est le siège des fractures. — Beaucoup d'observations sont malheureusement muettes sur le siège exact des fractures ; cette question, cependant, présente son intérêt, et lorsqu'on l'aura approfondie on y trouvera peut-être la solution du problème qu'est la fragilité idiopathique des os.

Mettant à profit les renseignements que nous avions, nous avons pu dresser le tableau suivant :

Os	Siège fréquent des fractures
Humérus	Tiers moyen et tiers inférieur.
de l'avant-bras	Tiers supérieur et tiers moyen.
Fémur	Tiers moyen et union du tiers supérieur avec le tiers moyen.
de la jambe	Tiers moyen et union du tiers moyen avec le tiers inférieur.

Il est évident que le tiers moyen est celui qui est le plus souvent affecté ; mais il est peut-être utile de remarquer, que lorsque le trait de fracture s'écarte de cette région, il se porte du côté de l'épiphyse qui est la moins vascularisée, celle qui est opposée à la direction du conduit nourricier de l'os. Doit-on pour cela conclure qu'il peut y avoir là une relation de cause à effet ? Cela serait bien prématuré.

Le trait de fracture et les déplacements. — La forme du trait de fracture n'a le plus souvent rien de

caractéristique et il est rare que l'on puisse en observer un type classique, les fractures elles-mêmes n'étant rien moins que normales et ne se produisant pas suivant l'un des mécanismes connus.

« Vu aux rayons X, il ne présente rien de spécial, il affecte une direction variable suivant les cas ; on ne peut guère formuler de règle à ce sujet, même quand il s'agit du même os. Dans certains cas, on a observé, à l'avant-bras, le déplacement spécial avec engrènement que l'on appelle la fracture en bois vert » (1).

Généralement c'est un trait transversal s'étendant d'un bord à l'autre de l'os. La fracture peut s'accompagner d'un déplacement notable. Mais pour Broca et Herbinet il s'agit presque toujours de fractures sous-périostées sans aucun déplacement. Nos observations présentent à ce sujet une variété des plus instructives : on y trouve une gamme complète allant de la fracture bien engrenée (Obs. I et II), aux déformations les plus extraordinaires (obs. XVI, XVII et XVIII). Nous reviendrons, du reste, un peu plus loin, sur ces déformations dont la nature est toute spéciale.

Mécanisme. — On ne peut rien dire du mécanisme suivant lequel se produisent les fractures ; l'anatomie pathologique n'est pas assez avancée, les lésions osseuses ne sont pas assez connues pour que l'on puisse déjà songer à faire de l'expérimentation; d'autant plus que celle-ci est rendue malaisée par

1. Broca et Herbinet. *Revue de chirurgie,* 10 décembre 1905.

ce fait que les enfants atteints jouissent, en général, d'une bonne santé.

Le càl. — Le cal ne présente souvent rien d'anormal. Broca et Herbinet pensent que, la plupart du temps, on ne le trouve pas dans les fractures guéries. Enderlen remarque que, la fracture consolidée, il peut parfois se résorber. Gevaert ne voit rien de spécial quant à la résorption ou à la grosseur.

Donc : pas de cal, cal pouvant se résorber, cal normal ; telles sont les trois théories et chacun des auteurs présente des exemples à leur appui. En réalité, il semble que la grosseur du cal puisse avoir des rapports avec le degré de déplacement des fragments ; et il n'est pas étonnant que les malades de Broca, dont presque toutes les fractures sont incomplètes ou sous-périostées, ne montrent, après leur guérison, que des cals insignifiants.

Mais, par contre, doit-on s'émerveiller de trouver des cals exubérants et difformes chez les malades des observations XVI, XVII et XVIII.

C'est, peut-être, dans ces cas qu'intervient à nouveau le rachitisme. L'on peut penser que, trouvant dans la riche vascularisation de cette région devenue accidentellement une épiphyse des aliments convenables, il donne libre cours à son travail d'hypertrophie et d'épaississement ; et que, par conséquent, il est responsable de ces grosses exostoses, de ces exubérances osseuses que nous voyons signalées.

Pour ce qui est de la rapidité de la consolidation, c'est un fait généralement admis : peu sensible ou

très marquée, elle existe presque toujours. Il peut paraître paradoxal qu'un os se cassant facilement (ce qui constitue un signe de déchéance) se consolide rapidement (ce qui indique, au contraire, une vitalité excessive), et pourtant cela est. On doit faire observer que cette énergie du processus de réparation semble s'épuiser quand les sujets avancent en âge, et qu'en même temps, que les os se fracturent moins souvent, ils se consolident aussi beaucoup moins rapidement.

Caractères anatomiques, histologiques et chimiques de l'ostéopsathyrose

Ayant ainsi étudié l'anatomie pathologique des fractures chez l'ostéopsathyrosique, nous sommes amené à nous demander quelles seront les modifications apportées au squelette par la multiplicité de celles-ci, et surtout quelles lésions osseuses peuvent déterminer une fragilité si anormale des os.

Déformations du squelette. — Nous avons vu que, dans un certain nombre de cas, les déformations osseuses manquaient complètement, que les cals eux-mêmes n'étaient pas appréciables. Il n'en est pas toujours ainsi et plusieurs de nos observations se rapportent à des sujets qui, par suite des déformations de leurs membres, étaient devenus de véritables infirmes (obs. XVI, XVII et XVIII). Lange, passant rapidement sur les déformations peu appréciables de l'avant-bras et des cuisses de son malade,

arrive aux tibias : « Les deux tibias, dit-il, sont incurvés dans le sens antéro-postérieur en forme de faucille et même déjetés en dehors ; ils sont très aplatis latéralement » (1). Cet aplatissement frappe souvent les autres os longs des membres. Mais, qu'il s'agisse du fémur, de l'humérus, des os de l'avant-bras ou de ceux de la jambe, on a presque toujours à noter la courbure à convexité antéro-externe ; le rayon de cette courbure peut être si petit, la courbure elle-même si prononcée que les deux fragments de l'os simulent les deux côtés d'un angle droit ; et l'on a vu des sujets, dont les tibias étaient ainsi déformés, pouvoir placer face à face leurs semelles plantaires, alors que leurs cuisses étaient en adduction. Le sommet de cette courbure ne coïncide pas fatalement avec le siège de l'ancien trait de fracture, on peut souvent rencontrer celui-ci un centimètre au-dessus ou au-dessous.

Il peut aussi arriver que deux os voisins tels que le tibia et le péroné soient soudés plus ou moins complètement entre eux.

Il est rare qu'on ait à noter de sérieuses déformations de la clavicule et des côtes.

Altérations du tissu osseux. — Macroscopiquement et abstraction faite des déformations acquises, on ne trouve rien de remarquable à la surface des os. Pour Gevaert, la palpation ne révèle rien de spécial quant à leur forme ou à leur dureté.

---

1. Lange. « Ostéopsathyrosis. » *Münchener med. Wochensch.*, juin 1900.

1° *Diminution de l'épaisseur des os.* — La grande majorité des auteurs, dont MM. Broca et Herbinet, pensent que les os sont généralement atrophiés quant à leur longueur mais surtout quant à leur épaisseur ; et Brück en cite un cas typique. Plusieurs de nos observations mettent en lumière l'extrême minceur des péronés.

« L'atrophie en épaisseur des os, dit Lange, n'est très souvent qu'apparente et relative. L'os ne paraît mince que, parce qu'alors qu'il continue à croître en longueur, son périmètre n'augmente pas depuis le début de la maladie. Chez le malade qui évolue depuis trois ans sous nos yeux, les os sont restés tels qu'ils étaicnt au début de l'affection ; ils ont même augmenté un peu d'épaisseur » (1). Mais, n'oublions pas qu'il s'agit d'un enfant de cinq ans et que lc périmètre de ses os aurait dû doubler pendant cette longue période d'observation. S'il n'y a pas eu atrophie au sens où l'entend Lange, il n'est pas douteux qu'il y ait eu arrêt du développement en épaisseur, ce qui revient à peu près au même.

Donc cette diminution de l'épaisseur des os chez les ostéopsathyrosiques peut être considérée comme un point établi. On peut, du reste, penser, que de même quc l'atrophie musculaire qui l'accompagne, elle est, en partie, due à l'inactivité des sujets condamnés à rester des mois et même des années au lit.

---

1. Lange. *Osteopsathyrosis Münchener med. Wochensch.*, juin 1900.

2° *Altérations de la zone corticale.* — Trois théories principales sont, ici encore, en présence :

a) Quelques auteurs affirment que la lésion caractéristique de l'ostéopsathyrose est la diminution ou même l'absence de la cavité médullaire des os ;

b) Ziegler pense, au contraire, que l'os est normal, en apparence du moins, et que sa fragilité provient du manque de cohésion des travées osseuses ;

c) Par contre, Lobstein, qui le premier étudia l'ostéopsathyrose au point de vue anatomo-pathologique, trouva à la coupe de l'os les lésions suivantes : atrophie de la zone périphérique, agrandissement de la cavité médullaire aux dépens de la substance osseuse.

Enderlen a constaté également cette diminution d'épaisseur de la partie corticale de l'os et l'envahissement de la cavité médullaire agrandie par une graisse rougeâtre différente de la moelle osseuse normale. Lange a enfin noté sur son sujet un amincissement de la partie corticale des os, avec exception pour la partie moyenne du tibia qui est très épaissie. (Voir déformations.)

C'est cet amincissement de la portion corticale des os qui, à notre sens, peut le mieux expliquer la fragilité osseuse. Mais quelle est sa cause ?

Volkmann croit à une dégénérescence graisseuse du cartilage fondamental. Schuchardt, dont nous reverrons la théorie à propos de la pathogénie, pense à un défaut d'activité du périoste. Lange, qui se range en partie, à l'avis de ce dernier, explique

ainsi sa conception : « L'os se développe normalement pendant un certain temps, puis survient un processus de résorption qui atteint à la fois le tissu compact et le tissu spongieux. Pour une cause qui nous échappe, le pouvoir créateur du périoste subit une certaine diminution et, la résorption se fait alors d'une façon plus énergique. Le résultat de ceci, c'est que la couche corticale devient excessivement mince, que le tissu spongieux lui-même diminue d'épaisseur, le tout au profit de la cavité médullaire. Cela durera jusqu'à ce qu'une violence, une forte pression amène une fracture. Alors, en raison du déplacement, l'os prendra une épaisseur anormale » (1).

3° *Radioscopie.* — Cette particularité de la structure des os chez les ostéopsathyrosiques est confirmée, chez nombre de sujets dont l'autopsie ne fut pas faite, par l'examen radioscopique : « Leurs os comparés avec des os normaux d'un sujet de même âge, ont une teinte plus pâle, comme s'ils étaient raréfiés et anormalement transparents aux rayons X. Cette différence de teinte dans les épreuves est tellement sensible qu'il n'est guère permis de l'attribuer qu'à un caractère spécial de l'os dans ces cas de fragilité osseuse » (2). Les clichés de Lange lui ont donné le même résultat, et nous devons constater

1. Broca et Herbinet. « Ostéopsathyrose ». *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905.

2. Lange. « Ostéopsathyrosis » *Münchener med. Wochensch.* Juin 1900.

que, sur les radiographies des os de notre malade (obs. VII), nous avons également observé une perméabilité aux rayons X, plus grande que normalement, de leur partie centrale et aussi le peu d'épaisseur de la partie complètement obscure, c'est-à-dire de leur partie périphérique.

Il est probable que cette transparence est en rapport avec l'agrandissement de la cavité médullaire.

4° *Altérations histologiques.* — Le seul examen microscopique, dont nous ayons connaissance, est celui d'Enderlen (obs. XX). Son cas étant plus que douteux, nous ne pouvons y attacher aucune importance. Il est, du reste, aussi peu significatif que possible.

5° *Altérations chimiques.* — Mieux étudiées sont les variations de la composition chimique des os, mais pas beaucoup plus démonstratives ; car les résultats des analyses sont plus ou moins contradictoires.

Il s'agit surtout de savoir si les substances organiques qui, dans l'os normal, forment à peine le tiers du poids total de l'os ne prennent pas, dans les cas d'ostéopsathyrose, une importance plus considérable.

Enderlen, à propos de son cas, publie le tableau suivant :

	Substances organiques	Substances minérales
Os normal........	31,5 p. o/o	68,5 p. o/o
Os frontal........	36,4 —	63,6 —
Colonne vertébrale	54,7 —	45,3 —
Fémur...........	37,7 —	62,3 —
Cal...............	44,6 —	55,4 —

Regnard aurait trouvé une augmentation encore plus nette du poids des substances organiques, qui atteindraient jusqu'à 76 o/o du poids total de l'os. Pour lui, la déchéance du tissu osseux dépend de la diminution de sa teneur en phosphates et de l'accroissement de la partie organique (représentée surtout par la graisse qui formerait 37 o/o du poids total). Il s'agirait, en somme, d'une raréfaction de la substance compacte et de l'encombrement par la graisse de l'espace laissé libre.

Cette manière de voir se trouve appuyée par des examens d'urines (Verneuil, Blanchard) où celles-ci se seraient montrées trop riches en phosphates. Mais la teneur de l'urine en phosphates dépend de beaucoup de circonstances, principalement de l'alimentation ; et pour que ces examens soient vraiment probants, il faudrait avoir une analyse exacte des matériaux échangés.

D'autres auteurs représentent la fragilité osseuse comme due à un excès de phosphate, ou bien à une diminution de la gélatine dans l'os.

Nous adoptons de préférence l'analyse de Regnard,

qui se trouve en concordance avec ce que nous savons déjà des altérations osseuses de l'ostéopsathyrose. Ne trouve-t-on pas, du reste, chez les tabétiques victimes de fractures spontanées, cette hyperélimination de phosphates : la cause des fractures n'est pas la même dans les deux cas, mais les altérations chimiques ne doivent pas être sensiblement différentes.

Lésions autres que les lésions osseuses. — On ne sait pour ainsi dire rien sur les autres altérations de l'organisme auxquelles l'ostéopsathyrose peut donner naissance. Il y a de l'atrophie des groupes musculaires insérés sur les os fracturés, surtout lorsque les déformations sont appréciables et que le sujet devient plus ou moins impotent ; mais cela n'a rien de caractéristique.

Aucune lésion du système nerveux périphérique ou central n'a pu être mise en lumière.

Le développement et le fonctionnement des autres organes ne semblent aucunement touchés : le cœur et les poumons sont sains. Tout au plus peut-on noter le développement souvent exagéré du tissu adipeux.

Conclusion

Si, avec Gurlt, on admet, et cela paraît raisonnable, que le plus ou le moins de résistance d'un os vient de la plus grande ou de la moindre compacité de sa substance, la fragilité osseuse idiopathique doit bien être caractérisée anatomiquement

par une diminution de l'épaisseur de l'os et par une atrophie de ses parties corticales avec agrandissement de la cavité médullaire.

Mais le degré de résistance d'un os est aussi, certainement, fonction de son élasticité. L'os normal forme un tout compact, homogène, dont toutes les particules sont solidaires les unes des autres, sur lequel les pressions se répartissent d'une façon uniforme, et où le tissu spongieux abondant joue le rôle d'un ressort.

Dans l'affection qui nous occupe, rien de semblable. Un périoste inactif, une zone minuscule de tissu compact probablement trop riche en matières minérales (puisqu'elles n'ont pu se réfugier que là), une couche mince de tissu spongieux se laissant enfoncer au moindre choc par la lame compacte qui se trouve devant elle, et, pour servir d'appui au tout, une vaste cavité médullaire remplie d'une graisse molle et fluente !

Etant donnée cette structure, quel os peut être moins élastique que celui de l'ostéopsathyrosique ?

PATHOGÉNIE

Les altérations que nous venons d'étudier : arrêt du développement en épaisseur de l'os avec intégrité de sa croissance en longueur, minceur de la couche compacte et du tissu spongieux, diminution du taux des matières minérales, expliquent bien la fragilité anormale des os. Mais elles ne sont elles-mêmes que des résultantes et il nous faut maintenant chercher pour quelles raisons elles se sont produites.

L'ostéopsathyrose est une altération constitutionnelle spéciale

Il serait commode de considérer tous les cas de fragilité osseuse comme des manifestations de l'ostéomalacie et du rachitisme. Mais c'est précisément parce que les données de la clinique et de l'anatomie pathologique ne pouvaient être conciliées avec cette façon de voir que Lobstein créa son ostéopsathyrose idiopathique. Il se trouve cependant encore quelques auteurs parmi lesquels Billroth, qui ne croient pas à la nature essentielle de cette affection.

Pour ce qui est de l'ostéomalacie, il est à peine inutile d'insister. « Dans cette affection, en effet, il y a avant tout ramollissement des os, par une lésion bien déterminée, et les fractures ne sont que le résultat ultime d'une flexibilité anormale. Dans l'ostéopsathyrose, au contraire, les os se brisent comme verre, aucun ne s'incurve » (1).

La présence de signes de rachitisme chez certains polyfracturés légitime, à première vue et jusqu'à un certain point, la suspicion portée sur le caractère idiopathique de l'ostéopsathyrose. Or, nous avons essayé de prouver, au début de cet ouvrage (*chapitre définition*) que la logique devait faire voir dans ces cas une simple juxtaposition des deux affections.

Du reste, nous le répétons, les observations ne manquent pas où le rachitisme ne peut absolument pas être incriminé.

Nous ne conclurons pas avec Gevaert : « Il s'agit véritablement d'une faiblesse, d'une fragilité spéciale du système osseux absolument caractéristique et n'ayant aucun point de contact avec le rachitisme et l'ostéomalacie (2) », car la seconde proposition est certainement un peu osée. Mais nous dirons, avec MM. Broca et Herbinet, que l'ostéopsathyrose est une altération constitutionnelle spé-

---

1. Broca et Herbinet. « Ostéopsathyrose ». *Revue de chirurgie*, 10 décembre 1905.

2. Gevaert. *Annales de la Société belge de Chirurgie*, octobre 1904.

ciale, différant nettement des deux affections précitées.

Quelle est la lésion initiale ?

1° *L'ostéopsathyrose est une manifestation de l'hémophilie.* — Gurlt compare l'ostéopsathyrose à l'hémophilie et cette comparaison est reprise par divers auteurs (Gevaert) : localisation des deux affections dans les mêmes contrées, même décoloration des téguments, même mollesse des tissus. Il n'y avait plus qu'un pas à faire pour subordonner la première de ces affections à la seconde, ou voir en elles deux manifestations différentes d'une même maladie. Ce pas fut fait.

Mais, sans chercher jusqu'à quel point les symptômes dont nous parlons sont comparables, nous devons éliminer cette hypothèse qui ne nous apprend rien puisque nous ne connaissons pas mieux l'hémophilie que l'ostéopsathyrose.

2° *L'ostéopsathyrose est une ostéotrophonévrose* (Moreau). — « Lorsqu'on eut étudié les faits de fragilité osseuse par lésion trophique, d'origine nerveuse à la suite surtout des études de Charcot sur les fractures dans les tabes, la sclérose en plaques, la paralysie générale, on s'est demandé si une lésion nerveuse centrale ne devait pas expliquer les faits qui nous occupent.

« Ce fut, par exemple, l'opinion de Lancereaux, et celle que soutint Moreau dans sa thèse » (1).

1. Broca et Herbinet. *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905.

Voici la conclusion formulée par cet auteur : « L'ostéopsathyrose doit rentrer dans le groupe des cas de fragilité des os d'origine nerveuse dont elle était distinguée jusqu'ici. Les cas de fragilité osseuse forment des groupes comparables aux divers groupes d'atrophie musculaire, et en particulier l'ostéopsathyrose est comparable à la dystrophie musculaire progressive d'Erb. M. le professeur Charcot a montré que les fractures spontanées dans les affections du système nerveux étaient la conséquence de la lésion nerveuse. D'autre part, traitant des atrophies musculaires, il a formulé la conception suivante : Toute atrophie musculaire est le résultat direct ou indirect d'une lésion des cornes antérieures de la moelle.

Nous pensons que la même hypothèse, vérifiée pour les fractures dans les affections du système nerveux, peut être légitimement proposée pour expliquer l'ostéopsathyrose » (1).

En un mot il s'agirait d'une ostéotrophonévrose. L'ensemble de la déduction est assez logique, mais le point de départ (l'ostéopsathyrose est comparable à la dystrophie musculaire progressive d'Erb), est sinon faux, du moins très discutable et Moreau n'apporte pas un fait qui puisse lui donner un semblant d'exactitude. Quant à la conclusion, l'auteur lui-même ne lui donne que la valeur d'une hypothèse. Le gros défaut de cette théorie nerveuse de la fragi-

---

1. Moreau. *Ostéopsathyrose,* thèse de Paris 1894.

lité osseuse essentielle est qu'elle ne s'appuie sur aucune recherche anatomo-pathologique ; dans ces conditions il est difficile de la discuter.

3° *L'ostéopsathyrose est un symptôme de la décalcification générale de l'organisme* (*Paul Ferrier*).— « Il m'a semblé, écrit Ferrier, que la principale propriété du squelette chez les prédisposés aux fractures n'était pas cette prédisposition, toujours ignorée, mais la légèreté qui se communique au possesseur du squelette. Combien de gens dans cet état n'ont pas d'occasion de fractures.

Dès lors, au lieu d'un nom qui rappelle une propriété éminemment absconse, comme ostéopsathyrose, pourquoi n'en pas adopter un qui soit la marque d'une qualité objective. qualité que l'on découvrira ainsi lorsqu'on le voudra sans attendre la fracture » (1).

Et il propose le nom d'*ostéocie* (os légers). Cette ostéocie serait due d'après lui à une décalcification générale de l'organisme et se caractériserait par la légèreté et souvent la carie des dents (leur faible teneur en chaux les rendant très vulnérables) et en même temps par la diminution de la densité du corps humain. Quant à la décalcification elle-même, elle serait congénitale (hypocalcifiés de constitution) ou acquise (gens bien calcifiés en voie de décalcification continue). Dans le premier cas, il faut faire

---

1. Ferrier. « Densité humaine ». *Archives Générales de Médecine*, 22 novembre 1904 et 27 juin 1905.

intervenir la qualité des eaux de eonsommation; dans le second cas : ou bien cette première cause ou bien une non-assimilation des sels de chaux ingérés.

Cette théorie ingénieuse a le mérite de s'appuyer sur de nombreuses observations. Elle peut très bien s'appliquer à nos malades qui sont, fort probablement, des déminéralisés. Il est donc très regrettable que des reeherches n'aient pas été faites sur la densité de leurs os et sur leur dentition. Seules, l'observation de Lange (obs. XVI) et notre observation personnelle (obs. VII) relatent un eertain état de carie des dents des malades. Cela est malheureusement insuffisant pour conclure à une ostéocie possible.

Cette théorie a encore un avantage que n'avait pas prévu Ferrier : c'est qu'elle peut expliquer pourquoi les ostéopsathyrosiques guérissent en arrivant à l'âge adulte. On peut imaginer, en effet, que chez ces malades, la quantité des sels de chaux assimilée pendant la croissance est insuffisante pour assurer une minéralisation normale des os : celle-ci se fait alors toute en longueur. Mais quand l'os n'allonge plus ou presque plus, une partie des sels calcaires assimilés est disponible : cctte partie est peut-être alors utilisée pour un travail d'épaississement, pour la consolidation des diaphyses.

Il est à regretter que eette intéressante théorie ne se coneilie pas eomplètement avec les données de l'anatomie pathologique, qui, outre la déminéralisation, décèle un état morbide de l'os.

4° *L'ostéopsathyrose s'explique par l'osteogenesis imperfecta (Fenner).* — Etudiée par Hildebrandt, Scheib, en Allemagne, par Nathan, en Amérique, cette affection se caractériserait cliniquement ainsi : dentition et marche tardives, fractures répétées, se produisant facilement, s'accompagnant de peu de douleurs et guérissant rapidement presque sans cal.

C'est bien le tableau clinique de l'ostéopsathyrose à laquelle s'adjoint un peu de rachitisme. Aussi Fenner, à propos de son observation (obs. XII) propose-t-il d'abandonner la dénomination d'ostéopsathyrose et d'adopter celle d'ostéogénésis imperfecta, plus explicite au point de vue pathogénique. Mais il se trouve que les troubles du développement osseux qui caractérisent cette affection ont été décrits antérieurement sous un autre nom (dysplasie périostale de Schuchardt). Il est donc inutile de conserver une osteogenesis imperfecta qui anatomiquement ressemble à la dysplasie périostale et cliniquement à l'ostéopsathyrose.

5° *L'ostéopsathyrose est due à la dysplasie périostale (Schuchardt, Porak, Durante).* — « A côté de l'achondroplasie vraie, Porak et Durante viennent de décrire un autre type de micromélie congénitale, qu'ils nomment la dysplasie périostale. Celle-ci est caractérisée par une micromélie moins constante, par une tête moins volumineuse, par l'absence d'enfoncement de la racine du nez, par l'absence de synostose précoce des os de la base, par l'ossification imparfaite de la voûte cranienne et souvent du

squelette thoracique, par la faible consistance et la fragilité des diaphyses : d'où des fractures très nombreuses et des déformations dues tant à des incurvations qu'à des cals vicieux.

La formule histologique est : ossification cartilagineuse normale, ossification périostale insuffisante ; l'absence plus ou moins complète de l'os compact, remplacé par un tissu largement aréolaire, semble provenir moins d'une insuffisance des ostéoblastes toujours très nombreux que d'une résorption excessive par hyperactivité des ostéoclastes. » (1).

Schuchardt, en Allemagne, fait de cette dysplasie périostale un tableau analogue et l'oppose également à l'achondroplasie. Il pense qu'elle doit englober l'osteogenesis imperfecta et qu'elle explique aussi bien les fractures chez le fœtus que les multiples fractures de l'ostéopsathyrosique. Du reste, il insiste expressément sur l'affinité de ces deux formes et Griffith, allant plus loin, ne veut voir entre elles aucune différence.

Cette dysplasie périostale s'amende-t-elle quand le sujet vieillit ? L'os épaissit-il, ou, gardant la même épaisseur, devient-il plus résistant par une meilleure organisation de ses parties constitutives ? C'est un point laissé dans l'ombre par Schuchardt, Porak et Durante.

Lange fait à propos de cette théorie l'objection

---

1. Meige et Feindel. « Achondroplasie » *Pratique médico-chirurgicale.*

suivante : « Il est remarquable, dit-il, que dans cette maladie où le périoste ne suffit certainement pas à son travail de formation osseuse, la consolidation des fractures se fait très rapidement ; or, comme on le sait, le périoste joue le principal rôle dans la régénération des os. » (1).

On peut supposer avec Schuchardt que lorsqu'une fracture se produit, le périoste, sous l'influence de la congestion environnante, sort de sa torpeur et s'acquitte plus énergiquement de ses fonctions. Ceci revient à dire que normalement chez l'ostéopsathyrosique le périoste est anémié et que c'est là la cause de sa paresse.

Nous ne pouvons nous engager plus loin dans cette voie et attribuer à la dysplasie périostale soit une origine vasculaire, soit, comme certains auteurs l'ont fait, une origine nerveuse : ce serait bâtir sur sable.

Mais, abstraction faite des points de détail, la théorie des auteurs précités est en elle-même excessivement satisfaisante et s'accorde en tout point avec ce que nous savons de l'anatomie pathologique et de la symptomatologie de l'ostéopsathyrose.

C'est dire que nous l'adopterions de préférence.

Mais, n'est-il pas possible de concilier entre elles ces différentes manières de voir ? La théorie de Schuchardt Porak et Durante n'exclut pas notamment celle de Ferrier non plus que celle de Moreau.

1. Lange. *Münchener med. Wochsnsch*, juin 1900.

On peut faire de la dysplasie périostale, le symptôme fondamental d'une maladie médullaire. On peut aussi voir en elle une résultante de la décalcification générale de l'organisme.

Avant de se prononcer, il faut attendre l'apparition d'observations qui s'appuient sur des recherches chimiques ou des examens histologiques véritablement sérieux, en un mot d'observations vraiment complètes au point de vue anatomo-pathologique.

Quelle tare chez les parents peut expliquer le développement chez l'enfant de l'ostéopsathyrose ?

Mais, dès aujourd'hui, à moins d'admettre comme explication de la fragilité osseuse idiopathique la décalcification acquise de Ferrier, on est obligé de se demander à quoi est dû le développement de cette affection chez des sujets qui n'ont aucun passé pathologique.

Or, si l'on ne trouve rien chez eux, il ne doit pas en être de même chez leurs parents. Malheureusement, presque toutes nos observations sont également muettes sur cette question des antécédents héréditaires.

On peut penser à une syphilis ou a une tuberculose des géniteurs : Mais aucun de nos cas n'est véritablement démonstratif à cet égard.

Moreau signale la folie du père de ses malades (obs. IV et V), mais nous ne retrouvons plus nulle part cette hérédité ; du reste, cette folie semble bien

être la conséquence d'une intoxication alcoolique chronique.

L'alcoolisme pourrait être incriminé : notre observation (obs. VII) en fournit un exemple.

Enfin, il peut s'agir, plus simplement, d'une décalcification acquise des parents et transmise congénitalement.

Toutes ces hypothèses sont plausibles ; mais il ne nous appartient pas d'en retenir aucune.

SYMPTOMES

Contrairement à ce qui se passe dans le rachitisme, où les troubles de la nutrition et de l'état général précèdent beaucoup les manifestations osseuses de l'affection, l'ostéopsathyrose débute brusquement chez un enfant en pleine santé. La manifestation du début, est-il utile de le dire, est une fracture. Pas de prodromes, pas de signes précurseurs, sinon cette diminution de la densité signalée par Ferrier. L'enfant se nourrissait bien, commençait à marcher, avait en somme, l'apparence de la santé quand, pour une cause minime, survient la première fracture, bientôt suivie d'une seconde, puis de plusieurs autres.

Nous ne reviendrons pas sur la cause déterminante de ces fractures non plus que sur l'époque exacte à laquelle elles commencent à apparaître, puisque ces questions ont été traitées à propos de l'étiologie. Nous avons vu également à l'anatomie pathologique quels os étaient le plus souvent touchés; mais nous devons faire remarquer que la conclusion formulée alors (prépondérance des fractures des membres inférieurs et surtout des cuisses) ne s'applique pas à la première fracture, car très fré-

quemment, celle-ci siège sur les os de l'avant-bras.

Donc, comme son nom l'indique, le symptôme capital de l'ostéopsathyrose est l'extrême fragilité osseuse.

A priori, la facilité avec laquelle se produisent les fractures ne semble devoir influer en aucune façon sur leur symptomatologie. Quelle qu'en soit la cause, abstraction faite des fractures spontanées des vieux tabétiques, quel que soit l'état de l'os brisé, toute fracture se traduit par un certain nombre de signes cardinaux en rapport étroit avec la solution de continuité osseuse.

Et cependant, dans l'ostéopsathyrose il y a une modification, une atténuation certaine de ces symptômes.

La douleur qui paraît constituer un caractère fondamental (douleur quand la fracture se produit, douleur spontanée dans les heures qui suivent, douleur provoquée par la mobilisation du membre et par la réduction), la douleur, disons-nous, est généralement très atténuée. C'est du moins ce qui ressort de la plupart des observations (Lange, Schulze, Gevaert). Le cas de l'enfant étudié par Lange est même assez typique puisqu'une fracture de la clavicule ne fut découverte que deux jours après qu'elle s'était produite.

A quoi est due cette diminution du symptôme douleur ? D'après les auteurs allemands, à l'atrophie des muscles voisins ; ils expliquent ainsi que les fractures du fémur soient plus douloureuses, les masses

musculaires de la cuisse étant, quoique atrophiées, relativement volumineuses.

Griffith, au contraire, pense que la douleur est au moins égale à celle que l'on observe dans les fractures ordinaires.

A propos de ce symptôme, il est intéressant de signaler le cas du malade d'Enderlen : l'apparition de douleurs dans les os frontaux lui permettait de prévoir l'imminence d'une fracture. Mais, encore une fois, il est bien douteux qu'il s'agisse ici d'ostéopsathyrose.

Le gonflement de la région fracturée, la production de phlyctènes, l'apparition au bout de quelques jours d'ecchymoses plus ou moins étendues, signes presque constants de fractures ordinaires, sont également moins prononcés que normalement : « Ces fractures s'accompagnent de peu d'épanchement et ne donnent lieu qu'à une faible réaction. » (1).

Par contre, l'impotence fonctionnelle est souvent, en raison de l'atrophie musculaire préexistante, plus complète que normalement. Ce symptôme perd, par là même, une grande partie de sa valeur. Il est cependant utile de le rechercher, car son absence jointe à l'absence de douleur permet qu'affirmer qu'il n'y a pas de fracture ou tout au moins d'une fracture très incomplète.

Les symptômes physiques ne peuvent pas différer

1. Gevaert. Ostéopsathyrose. *Annales de la Société belge de Chirurgie*, octobre 1901.

de ce qu'ils sont dans les fractures ordinaires, c'est dire qu'ils sont inconstants.

La déformation du membre qui est fonction du déplacement des os peut manquer ou être énorme ; dans les observations que nous présentons, il y a une série complète allant de la déformation nulle de certaines fractures sous-périostées aux courbures les plus extraordinaires. Il faut signaler l'absence habituelle de certaines déformations typiques, comme le coup de hache de Dupuytren, le dos de fourchette de Velpeau. Nous avons vu que cela était dû à ce fait que les fractures de l'ostéopsathyrose ne se produisent pas suivant un mécanisme ordinaire. On doit encore remarquer, que devant une fracture possible, il ne faudra pas s'en laisser imposer par une déformation due à une fracture antérieure du même os.

La crépitation manque dans les fractures sous-périostées et dans les fractures avec pénétration. Mais ici, particulièrement, en présence d'os fragiles comme du verre, il ne faudra pas insister dans sa recherche.

La mobilité anormale, enfin, corollaire de la crépitation et de la déformation, peut faire plus ou moins complètement défaut. Mais si elle existe, elle sera un excellent signe, même sur un membre plusieurs fois fracturé ; car elle ne pourra être attribuée qu'à une fracture récente, étant donnée la consolidation rapide des fractures et la rareté des pseudarthroses chez les ostéopsathyrosiques.

Le tableau suivant qui met en parallèle les symptômes classiques des fractures chez les sujets normaux et chez les ostéopsathyrosiques, explique la difficulté souvent réelle du diagnostic et fait comprendre comment, dans certains cas, plusieurs fractures consécutives ont pu passer inaperçues.

	Sujets normaux	Osteopsathyrosiques
Signes fonctionnels	Douleur Gonflement	Moindre Moindre
Signes physiques	Mobilité anormale Crépitation	Egale Egale } mais plus dangereuse à rechercher
Valeur à attacher à	Impotence Déformation	Moindre Moindre

Tout ce qui a trait au cal a été étudié à l'anatomie pathologique et à la pathogénie, mais nous insistons à nouveau, sur la rapidité habituelle de la consolidation.

La conséquence de la multiplicité des fractures est une atrophie musculaire très accentuée. Celle-ci, lorsque s'y adjoint un certain degré de déformation, fait des malades de véritables infirmes, incapables de marcher, incapables même de se tenir debout sans béquilles. Cette atrophie musculaire ne porte le plus souvent que sur les groupes musculaires en rapport avec l'os fracturé.

Nous ne voyons nulle part signalés des troubles

trophiques de la peau, si ce n'est à l'occasion de fractures ouvertes.

L'état général des sujets est généralement peu touché : la dentition se fait normalement ; peut-être, suivant la théorie de Ferrier, ces malades sont-ils des prédisposés aux caries dentaires ; nous en citons deux cas.

Ils marchent en temps normal à moins que la première fracture de jambe ne soit survenue à la fin de la première année, ce qui est rare.

Mais, par contre leur développement est souvent arrêté : leur taille est petite. Ils ont les téguments pâles et décolorés, leurs tissus sont mous et flasques (Gevaert), leur pannicule adipeux très épaissi. Ces symptômes sont probablement sous la dépendance des séjours prolongés que ces malades font au lit. Toutefois, ils sont bien portants en apparence et leur santé générale ne semble pas altérée.

On ne trouve rien aux autres organes ; mais le développement intellectuel peut subir un certain retard, par suite des fréquents séjours que ces sujets font à l'hôpital.

EVOLUTION. COMPLICATIONS. PRONOSTIC.

Un caractère presque constant de l'ostéopsathyrose est sa tendance spontanée à la guérison. Alors que le sujet commence à approcher de l'âge adulte, les fractures s'espacent, puis disparaissent complètement (obs. IX, X, XI). Il peut arriver cependant qu'elles persistent après cette époque, mais les observations en sont rares. Nous répétons, à ce propos, qu'en même temps que les fractures diminuent de fréquence leur consolidation se fait beaucoup plus lentement.

Faut-il voir dans les cas où la fragilité osseuse se manifeste chez des adultes (obs. XIX et XX) un éveil de l'affection qui jusqu'alors serait resté à l'état latent ? Nous n'avons pas assez de renseignements sur les antécédents personnels de ces malades pour pouvoir l'affirmer ; c'est, du moins, fort possible.

Les complications de l'ostéopsathyrose ne sont pas encore connues ; quant aux complications des fractures symptomatiques de cette affection, ce sont celles des fractures ordinaires. Elles sont, du reste, rares, car les sujets sont, de par leur jeunesse, dans les meilleures conditions de résistance.

Nous ne connaissons aucun exemple d'embolies graisseuse ou sanguine, de blessure de vaisseaux importants.

L'arthrite consécutive à une fracture n'est signalée que dans un cas (obs. IV) où il s'agit d'une fracture de la rotule. Or, celle-ci est une des moins fréquentes au cours de l'ostéopsathyrose.

La complication la plus ordinaire est la communication avec l'extérieur du foyer de fracture : cette complication est plusieurs fois notée, en particulier dans notre observation (obs. VII). Elle n'est presque jamais mortelle mais elle détermine souvent une ostéite très tenace dont on ne vient à bout que par des grattages répétés.

Dans les cas de fractures compliquées avec suppuration, il est difficile d'obtenir une bonne réduction, il l'est plus encore d'appliquer un appareil contentif satisfaisant. Nous ne devons donc pas nous étonner de voir la consolidation s'y faire en position vicieuse. Nous nous sommes efforcé de mettre en lumière dans les résumés qui précèdent nos observations, la rareté de cette complication chez les malades qui ont été soignés à l'hôpital, dès l'apparition de la fracture. C'est ce qui a permis à MM. Broca et Herbinet (1) de dire que le pronostic n'est pas grave : « Quant au pronostic local, les observations même des fractures, leur consolidation rapide sans cal exubérant ni défec-

1. Broca et Herbinet. « Ostéopsathyrose ». *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905.

tueux suffisent à montrer que la guérison est possible. A part quelques rares exceptions ces fractures de l'ostéopsathyrose ne laissent à leur suite aucune déformation, aucune pseudarthrose. »

Il n'en est malheureusement pas toujours ainsi ; et si, chez un enfant bien constitué cette multiplicité des fractures ne menace en rien la vie, elle peut, comme nous l'avons vu, avoir sur le développement de l'individu une influence fâcheuse. Pour ce qui est du pronostic local, il doit être également assombri : en raison des déformations toujours possibles, l'enfant risque de marcher mal et tard. Ce n'est quelquefois qu'après avoir subi de multiples interventions chirurgicales (*ostéotomie, ostéoclasie, grattages*) qu'il pourra retrouver un usage plus ou moins imparfait de ses membres.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif de l'ostéopsathyrose repose sur la constatation des symptômes précédemment décrits : début dans le jeune âge sur un sujet en pleine santé, multiplicité des fractures, atténuation de leurs symptômes, rapide consolidation ; on peut y ajouter la notion de l'hérédité de l'affection : mais c'est là un signe inconstant.

Le diagnostic différentiel est à faire surtout avec le rachitisme et l'ostéomalacie, où l'on a quelquefois également à noter de nombreuses fractures.

Nous avons déjà vu qu'il n'y avait que peu de ressemblance entre la fragilité osseuse idiopathique et l'ostéomalacie. Cette dernière est presque toujours une affection de l'âge adulte, elle se caractérise par une extrême mollesse des os, par l'apparition tardive des fractures, qui ne sont que « le résultat ultime d'une flexibilité anormale » (Broca).

La fragilité osseuse des rachitiques est plus comparable à celle des ostéopsathyrosiques ; nous savons déjà que les deux affections peuvent se mélanger assez intimement.

Quoi qu'il en soit, Lange présente comme caracté-

risant le rachitisme les signes suivants : début par les troubles de la nutrition et de l'état général, les dents, dont l'éruption est tardive, sont irrégulières et érodées, les déformations des épiphyses précèdent généralement l'apparition des fractures. Quant à celles-ci, elles seraient rares, généralement incomplètes et ne se multiplieraient pas chez le même individu.

Quant aux autres causes qui peuvent déterminer la fragilité osseuse chez l'adulte : tabes, sclérose en plaques, gommes ou sarcôme, elles doivent être éliminées presque dès l'abord chezles sujets qui nous occupent.

Au point de vue de l'établissement des responsabilités en matière d'accidents, il serait utile de pouvoir fixer la limite où commence la fragilité anormale des os. Les cas où l'ostéopsathyrose est bien caractérisée et se manifeste par des fractures multiples ne sont pas extrêmement communs. Au contraire, il semble bien, d'après les renseignements recueillis par nous, que l'on peut considérer comme assez fréquente, chez les enfants et les adolescents, l'ostéopsathyrose fruste et qu'ainsi s'expliqueraient des fractures, peu nombreuses ou même uniques chez un sujet, mais produites par des traumatismes trop légers pour fracturer un os normal. La science ne fournit actuellement aucune règle pour établir cette limite.

TRAITEMENT

Ici encore, il y a deux choses à considérer : le traitement de l'affection elle-même et le traitement des fractures.

« Le traitement des fractures est celui des fractures en général avec cette donnée spéciale que les déplacements sont exceptionnels, ce qui supprime les manœuvres de réduction. » (1). Ceci est généralement vrai ; mais lorsqu'il y a déplacement, il faut, au contraire, s'attacher à corriger celui-ci très exactement. C'est le seul moyen d'éviter les cals exubérants et les atrophies musculaires.

Quant au traitement de l'ostéopsathyrose elle-même, il n'existe pour ainsi dire pas. On doit d'autant plus le regretter que « cette disposition spéciale du système osseux place l'individu dans un état de menace perpétuelle et doit, par la crainte du moindre traumatisme, de la moindre chute, créer au patient une situation des plus critiques, car non seulement les fractures sont à redouter, mais aussi les

---

1. Broca et Herbinet. « Ostéopsathyrose », *Revue de Chirurgie*, 10 décembre 1905.

difformités consécutives quand plusieurs fractures se sont produites à la même place d'un os » (1).

Nous n'avons à notre disposition aucun moyen d'empêcher le développement de cette affection. Lors même qu'elle est déjà caractérisée, qu'elle s'est manifestée par plusieurs fractures, nous ne pouvons qu'essayer de placer le malade dans de meilleures conditions de résistance par l'emploi de reconstituants. Le plus souvent, nous sommes obligés d'attendre une guérison spontanée.

De tous les agents thérapeutiques proposés, aucun ne s'est montré véritablement efficace.

On avait fondé les plus grandes espérances sur les préparations de glande thyroïde, en raison de l'action connue de celle-ci, sur la croissance des os. Elles n'ont donné que peu de résultats :

Les sels de chaux si justement réputés dans le rachitisme ont toujours été inutiles : probablement à cause de leur non assimilation. (Voir la théorie de Ferrier.) Exception doit être faite pour le citrate de chaux que Schmidt aurait employé avec un certain succès concurremment avec le chlorure de sodium à forte dose.

« Le séjour maritime n'a eu aucune influence sur la lésion des os, pas plus que l'usage des courants électriques et du massage. » (2).

---

1. Gevaert. *Annales de la Société belge de Chirurgie*, octobre 1901.

2. Gevaert. *Annales de la Société belge de Chirurgie*, octobre 1901.

Il en fut toujours de même de la balnéation, des cures d'air.

Les essais de régimes végétariens n'ont pas non plus été démonstratifs.

Comment empêcher, dans cès conditions, la production des multiples fractures de l'ostéopsathyrose? Simplement par l'emploi d'appareils orthopédiques.

On cherchera à protéger les membres inférieurs contre les traumatismes, puis on doublera le squelette d'un squelette artificiel bien articulé, laissant au sujet la liberté de ses mouvements, mais constituant un soutien efficace.

Un tel appareil sera porté jusqu'à l'âge de dix-huit ans, époque où les os commencent à retrouver quelque solidité ; il serait immédiatement repris pour quelques années si, passé cet âge, une nouvelle fracture venait à se produire.

CONCLUSION

1° L'ostéopsathyrose est une affection de la période de développement, différente du rachitisme, mais quelquefois associée à lui.

2° Son étiologie et sa symptomatologie sont assez bien connues depuis une centaine d'années.

3° Son anatomie pathologique l'est moins bien. Ferrier croit qu'il ne faut voir dans cette affection qu'une manifestation de la décalcification de l'organisme. Il semble cependant, d'après les travaux de Schuchardt, Porak et Durante, que la lésion fondamentale soit une dysplasie périostale ;

4° Sous l'influence de quelle cause cette dysplasie périostale se développe-t-elle ? Les observations futures devront s'appliquer à le mettre en lumière : et pour cela elles devront s'accompagner d'analyses chimiques et de recherches historiques complètes, en même temps que d'une étude approfondie des antécédents héréditaires.

5° Ce n'est que lorsqu'on connaîtra la nature exacte de l'ostéopsathyrose, qu'un traitement véritablement rationnel et spécifique pourra être institué.

Dès maintenant, le médecin doit chercher à éviter

les fractures à son malade par l'emploi d'appareils orthopédiques. Lorsque les fractures se seront produites, il s'appliquera, en raison du caractère de gravité des déformations possibles, à obtenir une réduction très complète.

Vu : Le Président de la thèse :
RECLUS

Vu : le Doyen :
DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
L. LIARD

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Apping. — Flexibilitas cerea ossium intermittens spontanea Saint-Petersb. med. Wochenschrift, 4 mars 1895.

Biggs (M.). — Ostéopsathyrosis. Medical news, New-York, 28 mars 1903.

Broca et *Herbinet.* — Ostéopsathyrosis. Revue de Chirurgie, 10 décembre 1905.

Charcot. — Leçons cliniques sur les maladies du système nerveux.

Enderlen.—Ostéopsathyrosis. Archives für patholog. Anatomie und Physiologie, t. CXXXI, pp. 223 et suiv.

Fenner. — Ostéogenesis imperfecta. Archives of pediatrics, août 1906.

Ferrier (Paul). — Densité humaine. Archives générales de Médecine, 28 novembre 1904, 27 juin 1905.

Gevaert. — Ostéopsathyrosis. Journal de Chirurgie et Annales de la Société belge de Chirurgie, octobre 1901.

Greenish. — Ostéopsathyrosis. British medical Journal, 1880.

Griffith. — Idiopathic osteopsathyrosis. American Journal of the med. Sciences, avril 1877.

Gurlt. — Handbuch der Lehre von den Knochenbrüchen.

Hildebrandt. — Osteogenesis imperfecta. Archiv. für patholog. Anatomie und Physiologie, t. CLVIII.

Hunter. — Fragilitas ossium. British medical Journal, février 1898, p. 488.

Lange. — Idiopatische Osteopsathyrosis. Münchener med. Wochenschrift, juin 1900, pp. 862 et suivantes.

Lobstein. — Traité d'Anatomie pathologique.

Mauclaire. — Ostéopsathyrosis. Traité de Chirurgie Le Dentu et Delbet, t. II.

Moreau. — Fragilité essentielle des os. Thèse de Paris, 1894.

Meige et *Feindel*. — Achondroplasie. Pratique médico-chirurgicale.

Nathan (W.). — Osteogenesis imperfecta. American Journ. of the med. Sciences, janvier 1905.

Poncet. — Ostéopsathyrosis. Traité de Chirurgie Duplay et Reclus, t. II.

Schmidt. — Ostéopsathyrosis. Thèse de Leipzig, 1901.

Schuchardt. — Traité de Chirurgie.

Wood (M.). — Ostéopsathyrosis. Archives of pediatrics, 1906, p. 446.

Imp. de la Faculté de Médecine, Bonvalot-Jouve, 15, Rue Racine, Paris